

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1940-1941. — N° 72.

Travail de la Clinique chirurgicale infantile et orthopédique du Professeur Tavernier

LES FORMES LOCALISÉES
DE LA
MALADIE OSSEUSE DE PAGET
(REMANIEMENT PAGETOIDE LOCALISÉ DES OS)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 18 Juillet 1941

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Charles GODINOT

Né, le 28 octobre 1910, à Lyon (Rhône).

Interne des Hôpitaux de Lyon

Aide d'anatomie à la Faculté de Médecine



LYON

SOCIÉTÉ ANONYME DE L'IMPRIMERIE A. REY

IMPRIMEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

—
Juillet 1941

LES FORMES LOCALISÉES
DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET
(REMANIEMENT PAGETOIDE LOCALISÉ DES OS)

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire M. L. HUGOUNENQ
 Doyen M. J. LEPINE
 Assesseur M. A. MOREL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS, HUGOUNENQ, PIC, CONDAMIN, PAVIOT
 NICOLAS, VILLARD, NOVÉ-JOSSERAND, TIXIER, COLLET GAYET, CLUZET

PROFESSEURS

Cliniques médicales	{ MM. FROMENT. SAVY
Cliniques chirurgicales	{ PATEL LERICHE (en mission).
Clinique obstétricale et Accouchements	{ VORON BONNET
Clinique ophtalmologique	{ FAVRE. LEPINE (J.)
Clinique dermatologique et syphiligraphique.	{ MOURIQUAND COTTE
Clinique neurologique et psychiatrique	{ REBATU CIBERT
Clinique médicale infantile.	{ TAVERNIER. X...
Clinique gynécologique.	{ J. CHALIER PONTHUS
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.	{ FLORENCE MOREL
Clinique urologique.	{ MANCEAU X...
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	{ LATARJET POLICARD
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	{ HERMANN CORDIER
Clinique des maladies infectieuses	{ CADE J.-F. MARTIN.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	{ SANTY ARLOING (F.)
Chimie biologique et médicale	{ MAZEL ROCHAIX
Chimie organique et Toxicologie	{ LEULIER X...
Matière médicale et Botanique	
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	
Anatomie	
Histologie	
Physiologie	
Pathologie interne	
Pathologie générale et thérapeutique.	
Anatomie pathologique	
Chirurgie opératoire	
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie	
Médecine légale	
Hygiène.	
Pharmacie et Pharmacologie	
Hydrologie thérapeutique et Climatologie	

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale MM. THEVENOT (Léon)
 Chargé d'un cours d'Embryologie NOEL

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GABRIELLE	P. RAVAUlt	CLAVEL	FROMENT (R.)
CHAMBON	PIGEAUD	LEVRAI.	MARTIN (P.-E.)
REVOL	CROIZAT	BANSSILLON	MOUNIER-KUHN
ENSELME	DELORE	MALLET-GUY	BROUSSY
SEDALLIAN	JOSSERAND	ROMAN	PIFFAULT
CREYSSEL	MORIN	PEYCELON	
DE ROUGEMONT	BERTRAND	JOURDAN	

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. L. TAVERNIER, *Président*; MM. ROCHET, GUILLEMINET et CREYSSEL, *Assesseurs*.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1940-1941. — N° 72.

Travail de la Clinique chirurgicale infantile et orthopédique du Professeur Tavernier

LES FORMES LOCALISÉES
DE LA
MALADIE OSSEUSE DE PAGET
(REMANIEMENT PAGETOIDE LOCALISÉ DES OS)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 18 Juillet 1941

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Charles GODINOT

Né, le 28 octobre 1910, à Lyon (Rhône).

Interne des Hôpitaux de Lyon

Aide d'anatomie à la Faculté de Médecine



LYON

SOCIÉTÉ ANONYME DE L'IMPRIMERIE A. REY

IMPRIMEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

Juillet 1941



A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE,
LE LIEUTENANT-COLONEL FRANCIS GODINOT

Chevalier de la Légion d'honneur,
Décoré de la Croix de guerre et de l'Ordre de Léopold de Belgique,
Mort pour la France.

A MA MÈRE

A MA FEMME



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR LOUIS TAVERNIER

Professeur de Clinique chirurgicale infantile et orthopédique
à la Faculté de Médecine de Lyon.

Au cours d'un semestre d'externat et de deux semestres d'internat, nous avons pu profiter de la clarté de son enseignement et apprécier la justesse de son sens clinique, l'originalité de ses conceptions et la grande bonté qu'il témoigne à tous ceux qui l'entourent. Il a bien voulu nous confier le sujet de ce travail et nous guider patiemment dans sa rédaction. Nous sommes heureux de lui témoigner aujourd'hui toute notre reconnaissance et la joie que nous avons à poursuivre nos études à ses côtés.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PH. ROCHET

Le semestre passé dans son service a été l'un des meilleurs et des plus profitables de tout notre internat. Très vite nous avons été conquis par sa simplicité, la précision de sa technique opératoire et la rigueur scientifique qu'il apportait dans l'examen du malade.

Il nous a fait l'honneur de faire partie du Jury de notre thèse et nous profitons de ce travail pour lui apporter le témoignage de toute notre admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ

MAURICE GUILLEMINET

Tout jeune externe, il nous a accueilli dans son service et nous avons pu déjà apprécier toutes ses qualités. Quelque temps après il nous a guidé au début de notre internat et nous lui devons en partie notre orientation actuelle.

Qu'il veuille bien accepter ici l'hommage de notre attachement respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. CREYSSEL

Il nous a accueilli dans sa conférence de Chirurgie et nous lui devons une grande partie de notre formation chirurgicale. Nous avons pu y apprécier toute la valeur de son enseignement et la patience qu'il apporte pour clarifier à l'usage de ses élèves les notions les plus complexes.

Il nous fait l'honneur de bien vouloir faire partie de notre Jury.

Nous le prions de trouver ici l'expression de notre admiration et de notre vive gratitude.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX :

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. GAYET.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. GUILLEMINET.

EXTERNAT :

MONSIEUR LE DOCTEUR H. ALAMARTINE.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SANTY.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. DUMAS.

MONSIEUR LE DOCTEUR L. DESGOUTTES

(in memoriam)

MONSIEUR LE DOCTEUR L. BERIEL.

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. CHALIER.

INTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. NOVÉ-JOSSERAND.

MONSIEUR LE DOCTEUR P. IMBERT.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. GUILLEMINET.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PH. ROCHET.

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PATEL.

MONSIEUR LE PROFESSEUR L. TAVERNIER.

MONSIEUR LE DOCTEUR A. RICARD.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SANTY.

A MES MAÎTRES A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

LABORATOIRE D'ANATOMIE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR ANDRÉ LATARJET.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GABRIELLE.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CLAVEL.

LABORATOIRE DE MÉDECINE OPÉRATOIRE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SANTY.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MALLET-GUY.

A MES CAMARADES MORTS POUR LA FRANCE 1939-40

A MES CAMARADES PRISONNIERS

A TOUS MES AMIS DE L'INTERNAT
DES HÔPITAUX DE LYON

Auprès desquels j'ai passé quatre années
excellentes.

LES FORMES LOCALISÉES DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET (REMANIEMENT PAGETOIDE LOCALISÉ DES OS)

INTRODUCTION

Nous apportons dans cette thèse un certain nombre de cas de maladie de Paget localisée à un seul os. L'étude de cette forme curieuse de la maladie, de ses manifestations, de son évolution particulière nous avait tout de suite paru intéressante et les exemples assez nombreux de cas analogues que nous avons pu retrouver dans la littérature nous ont semblé avoir été versés au débat sans insister sur leurs caractères bien particuliers.

Certains se bornent à signaler l'observation sans en tirer de conclusions. D'autres insistent sur telle ou telle complication, ou sur telle modification chimique. D'autres enfin reprennent les éternelles discussions sur la pathogénie de cette ostéite déformante et sur son degré d'autonomie dans le cadre des ostéopathies hypertrophiantes.

Il a semblé à notre Maître, M. le Professeur TAVERNIER, qu'il était bon de réunir les observations de formes mono-ostéitiques de la maladie de Paget et de les confronter avec les observations déjà publiées. C'est ce que nous nous sommes efforcé de réaliser dans ce travail et nous verrons que, si dans bien des cas ces lésions constituent le point de départ d'une authentique maladie de Paget généralisée, il existe par contre des cas où la lésion présente des caractères évolutifs tellement particuliers que l'on est en droit de se demander si l'on a affaire à une ostéite déformante vraie, telle que la décrivent les classiques.

Nous verrons donc à la lumière de nos observations et de celles qui ont été publiées dans la littérature, quelle est l'allure clinique et radiologique de cette affection ainsi que son évolution. Puis, après avoir étudié ses caractères étiologiques et anatomiques, nous nous efforcerons d'en dégager la pathogénie.

Les difficultés actuelles ne nous ont pas permis de pousser très loin nos recherches de laboratoire. La difficulté de s'approvisionner en réactifs chimiques a fait que nos observations pèchent par l'absence de cette ressource précieuse pour le diagnostic. Toutefois l'allure clinique et radiologique est tellement semblable à celle des observations complètes publiées que nous avons pensé pouvoir tirer de nos malades les mêmes conclusions que les auteurs qui ont étudié à fond le chimisme de l'ostéite déformante de Paget.

HISTORIQUE

Depuis la publication, en 1876, par sir James PAGET, de la première série d'observations d'ostéite déformante, de nombreux cas ont été publiés, tant en France qu'à l'étranger.

LANCEREAUX, L. VINCENT, et surtout Pozzi attirèrent l'attention sur l'ostéite déformante de Paget et sur son allure particulière. BOWLBY, puis THIBIERGE, en 1883, signalèrent les premiers l'existence de formes localisées. Depuis, de nombreux travaux ont signalé l'importance de ces manifestations monostéitiques. Les thèses de RICHARD, en 1887, les articles de THIBIERGE, de CADET, d'A. LERI et LEGROS, la thèse de CHASTEL, en 1910, opposent dans la symptomatologie les formes généralisées aux formes localisées, celles-ci étant généralement le prélude de celles-là.

Plus tard fut abordée la question de l'étiologie et de la pathogénie de la maladie de Paget en général. Les travaux de LANNELONGUE, FOURNIER, PIC, Gilles DE LA TOURRETTE, A. LERI, MÉNÉTRIER et GAUCKLER,

les thèses de FRECHOU, de FAUGERON, de LEHMAN apportent des discussions passionnées pour ou contre l'origine syphilitique de la maladie. BECLÈRE, qui fit paraître le premier une étude radiologique complète de la maladie, A. LERI, dans son article du *Nouveau Traité de Médecine*, se montrent partisans de la théorie vasculaire comme origine de l'ostéopathie de Paget. Pour soutenir cette théorie la symptomatologie associée de l'affection fut étudiée par JACQUET, J. HALLÉ et DECOURT, P. MARIE, BASCOURRET et DECOURT, RÖDERRER et GUILLAUMIN.

Puis à mesure que se précisait le rôle des glandes à sécrétions internes sur le développement du squelette, nombreux furent les travaux qui s'efforcèrent de rattacher l'ostéite déformante de Paget à un trouble du métabolisme calcique, trouble lié à un dysfonctionnement endocrinien. Tour à tour furent incriminées les fonctions des parathyroïdes (WILLARD VON HAZEL, Ed. ANDREWS, Ch. LASSERRE, SAINTON et MILLOT), l'hypophyse (J. THIERS dans la thèse de PALMGREN), la surrénale (BERMANN). Parallèlement se précisaient les signes biochimiques des ostéopathies chroniques et l'étude approfondie des modifications sanguines dans la maladie de Paget était poussée très à fond par SNAPPER, SAINTON, LANGERON, PAGET et CORDONNIER, Ch. LASSERRE et SERVANTIE.

Toutes ces recherches concernent surtout la maladie de Paget généralisée. Toutefois, elles peuvent, dans une certaine mesure, s'appliquer aux formes localisées.

Celles-ci, d'abord décrites dans l'ensemble du tableau général, ne tardèrent pas à s'individualiser. MOIZARD et BOURGES, OETTINGER, DE MASSARY et LECHELLE, R. CLEUET, A. LERI et P. MATHIEU, PATEL, ROEDERER, M. BENARD, FATOU et MILHIET en présentèrent des observations de plus en plus complètes. L'influence déterminante du traumatisme fut mise en évidence par A. LERI et LEGROS, Etienne MARTIN dans la thèse de TONNAIRE, GORDET, LAURENT, OUDARD, H. ROGER, D. OLMER et M. ARNAUD. LASSERRE, en 1932, étudie dans un chapitre spécial l'ensemble des formes localisées. Enfin, tout récemment, J.-A. LIÈVRE, reprenant l'ensemble de la question et comparant l'aspect radiologique, l'évolution et l'allure clinique de ces formes à manifestation unique à l'allure générale de la maladie de Paget classique pose à nouveau la question de l'individualité du syndrome pagétique et crée le terme de remaniement pagétoïde localisé des os longs.

Actuellement encore, la question n'est pas définitivement tranchée et l'individualité des formes localisées de la maladie de Paget n'est pas encore admise. Il semble bien que l'allure clinique et radiologique de ces formes permette de considérer leur aspect comme un syndrome particulier, relevant de différentes causes. Cette hypothèse permettrait d'établir une liaison entre les différentes théories pathogéniques de l'ostéite déformante de Paget.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

M^{me} O..., 48 ans, sans profession. Pas d'antécédents particuliers.

En août 1931, la malade fait une chute très violente sur le tiers supérieur du tibia qui se trouve coïncé entre les deux branches d'un arbre fourchu. Douleurs immédiates très violentes, s'atténuant les jours suivants. Cette douleur persiste pendant plusieurs mois sans provoquer de gêne sensible et sans que la malade y attache une grande importance.

En février 1932, soit six mois après l'accident initial, la malade remarque l'apparition d'une petite tuméfaction sur le tiers supérieur du tibia, exactement au point où le traumatisme s'est appliqué avec le plus de violence.

Légère douleur à la pression, hyperthermie locale sensible au toucher.

Pendant deux ans, jusqu'en fin 1933, l'affection évolua avec des périodes douloureuses plus ou moins

longues au cours desquels la malade accusait des paroxysmes nocturnes très nets.

En fin 1933, à la suite d'une période de fatigue intense, les douleurs augmentèrent considérablement et la jambe commença à grossir et à se déformer. A ce moment une radiographie demandée par M. le Professeur Tavernier montra une déformation de la région sous-épiphysaire du tibia avec épaississement de la corticale qui apparaît avec une trabéculatation désordonnée et dans laquelle apparaissent des lacunes allongées dans le sens de l'axe osseux (fig. 1). Les radiographies du reste du squelette ont été toutes négatives (hanche, omoplate, clavicule, crâne).

Depuis cette période les douleurs se sont atténuées et subissent de temps en temps des exacerbations en rapport avec le temps et surtout avec la fatigue.

Mais on note une déformation continuelle de la jambe. La lésion augmente non seulement dans la circonférence de l'os mais dans sa longueur. Le tibia s'est incurvé à concavité postérieure.

Cependant depuis 1935 les douleurs vives ont complètement disparu pour faire place à une sensation de lourdeur, de fatigabilité excessive et d'insécurité dans la marche. Il semble par ailleurs que la déformation n'ait pas progressé.

La radiographie pratiquée en août 1940 montre une extension du processus dans le sens de la largeur et de la longueur mais un certain degré de recalcification osseuse (fig. 2).

Depuis 1935, la jambe reste chaude et est le siège



FIG. 1 (Obs. 1).



FIG. 2 (Obs. I).

d'un œdème léger. Il semble que le processus soit sinon complètement stabilisé, du moins ait été considérablement ralenti dans son évolution depuis 1934.

Le seul traitement institué a été, outre le repos, les injections de gluconate de calcium et de stérols irradiés.

OBSERVATION II

M. B..., 41 ans, docteur en Médecine. Première manifestation en juillet 1917 à la suite d'un choc sur un piquet de réseaux de fils de fer. Aucune attention n'y est ensuite portée jusqu'en 1929 où apparaissent des douleurs vives avec exacerbation nocturne. La mensuration montre 2 centimètres de différence à 10 centimètres au-dessous de l'apophyse antérieure du tibia au niveau du point douloureux le plus vif.

La radiographie montre un épaissement de la couche périostique avec désorientation trabéculaire et irrégularité du contour (fig. 3).

Traitement par l'iodure de potassium à hautes doses (6 gr. par jour). Les douleurs disparaissent peu à peu.

Mais depuis on note une récurrence des douleurs chaque année à deux ou trois reprises pour changement de saison. Ces manifestations sont en général précédées par un état de malaise la veille avec envie de dormir. Le lendemain, on note, soit des

douleurs locales, soit une poussée d'herpès labial ou génital. L'iodure n'a pas donné un résultat très net et n'a pas été repris depuis 1931.

Pas de spécificité connue, pas d'antécédents particuliers.

OBSERVATION III

M^{me} B..., 45 ans, sans profession.

Se présente à la consultation en septembre 1933 parce qu'elle souffre de la hanche depuis quelques mois. L'examen ne montre aucun signe d'arthrite de la hanche, les mouvements sont libres et non douloureux. Aucun empâtement péri-articulaire.

La malade rattache les troubles à une chute violente sur les ischions ayant entraîné une ecchymose étendue et datant de un an.

Après la disparition de l'ecchymose aucun trouble ne s'était manifesté pendant six à huit mois, puis les douleurs apparurent, irradiées à la hanche et au genou.

La radiographie montre des zones de décalcification et de reconstruction osseuse au niveau de l'ischion et de la branche ischio-pubienne qui présente un aspect flou et pommelé (fig. 4). L'aspect radiographique fait penser plus à une maladie de Paget qu'à une métastase. Néanmoins, comme la malade a subi une hystérectomie trois ans auparavant pour une lésion qu'on a cru bénigne, et que, d'autre part, elle présente un petit nodule thyroïdien au-dessus de l'isthme, on pratique une biopsie.



Fig. 1. 1900. H.



FIG. 4 (Obs. III).



FIG. 5 (Obs. III)

Celle-ci montre un os très dur, homogène, qui saigne peu et qui ne paraît, au point de vue macroscopique, ni inflammatoire ni tumoral.

A l'examen histologique, lésions d'ostéite fibreuse banale.

Les radiographies du reste du squelette sont demeurées négatives.

La malade a été revue quelques mois après. Elle continue à souffrir et la douleur s'irradie au niveau du genou. Elle a été cependant légèrement améliorée par le traitement au calcium et aux vitamines qui ont soulagé les douleurs. Mais la radiographie montre un enfouissement progressif du fond du cotyle qui est par ailleurs douloureux au toucher vaginal (fig. 5). Le processus a envahi l'articulation de la hanche et amène actuellement un peu d'arthrite chronique de la hanche.

OBSERVATION IV

M^{me} M..., 58 ans.

Pas d'antécédents pathologiques, cinq enfants, pas de fausses-couches.

L'affection a débuté il y a deux ans, progressivement, par une sensation de lourdeur à la jambe droite.

Depuis un an la déformation a fait son apparition, incurvant le tibia à concavité postérieure et surtout amenant une exagération des douleurs. Depuis trois mois, la malade souffre de plus en plus,

la nuit comme le jour, et a fini par garder le lit. Le repos amène en effet une légère amélioration, surtout la nuit.

L'examen montre une jambe déformée, rouge, chaude, avec une saillie anormale du mollet, pas de douleur particulière à la pression, pas de température.

Signes assez nets de maladie de Basedow. Pouls à 120-130. Goître diffus de petites dimensions. Légère exophtalmie, nervosisme.

La radiographie montre un tibia pagétique, ouateux, typique. L'articulation du genou est complètement libre (fig. 6). Le crâne est un peu épaissi sans qu'on puisse confirmer l'existence d'une lésion pagétique à ce niveau.

Revue en 1939 et en 1940. Très améliorée par le repos et par le traitement au Vitadone et au calcium. N'a plus ni rougeur ni chaleur locale. Les douleurs ont disparu et la déformation ne s'est pas accentuée depuis deux ans.

OBSERVATION V

M. C..., 37 ans.

Pas d'antécédents particuliers. En 1933, le sujet subit une contusion violente au niveau du tibia droit. Apparition d'un volumineux hématome, puis de douleurs, d'abord fugaces, puis de plus en plus tenaces. Au bout de quelques mois, la jambe augmente de volume progressivement ce qui incite le

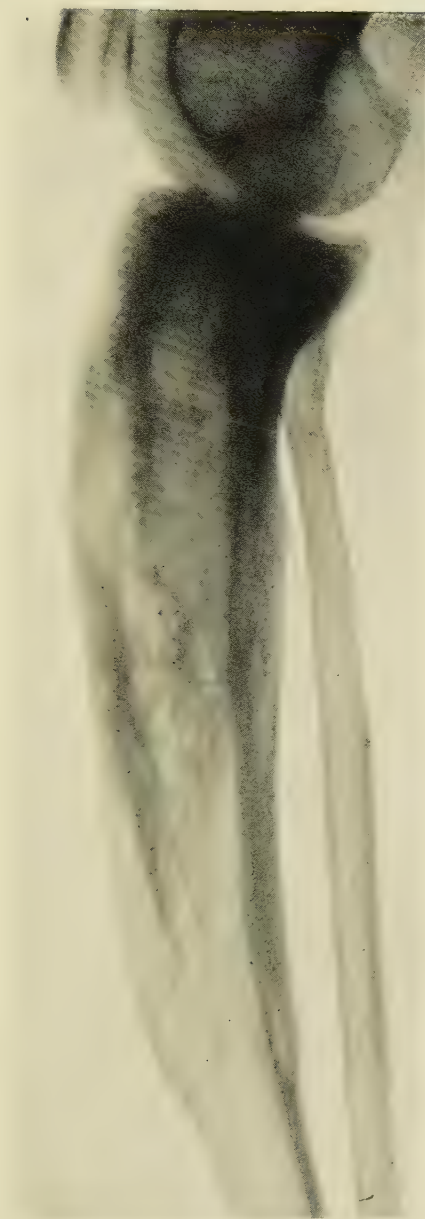


FIG. 6 (Obs. IV).

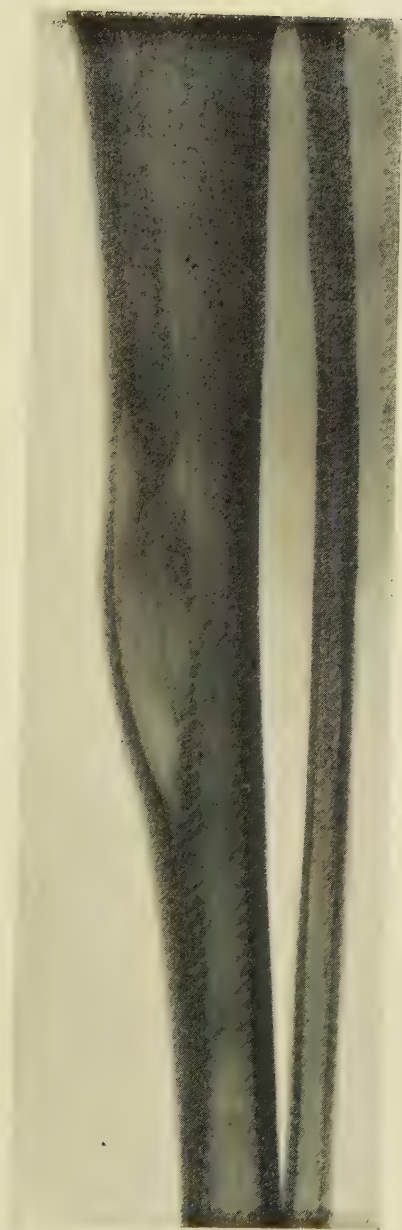


FIG. 7 (Obs. V).



FIG. 8 (Obs. V).

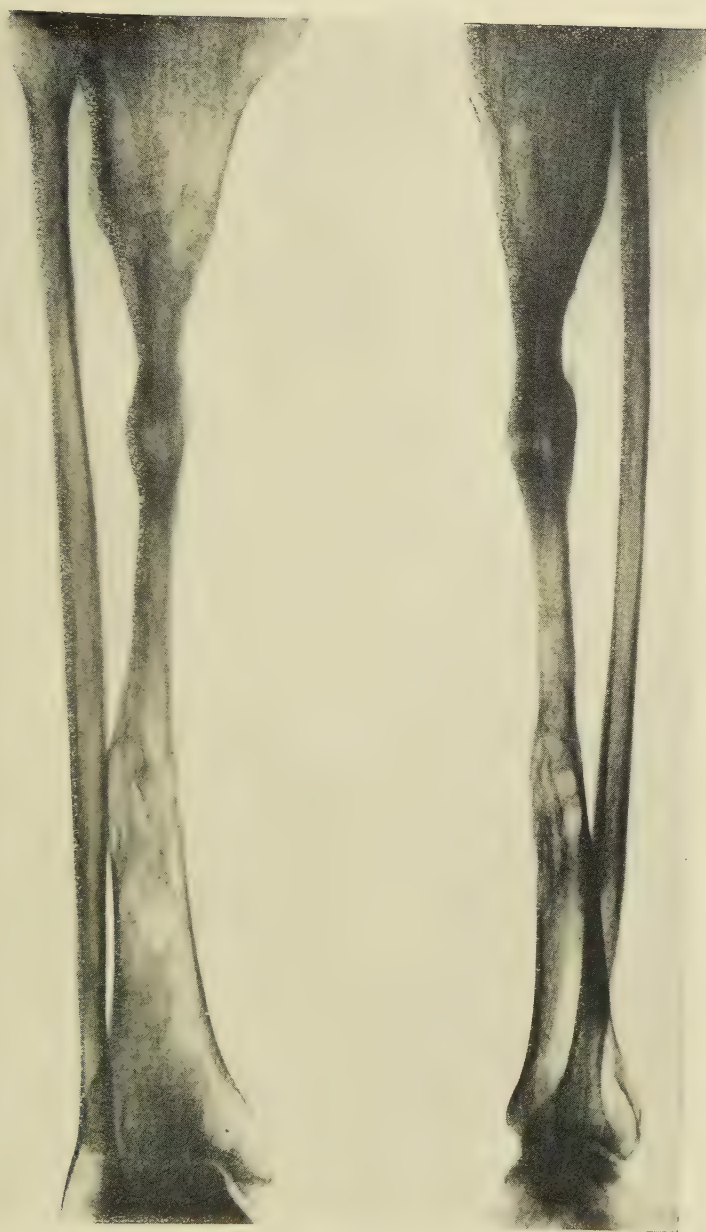


FIG. 9 (Obs. V).

malade à consulter un chirurgien de Marseille qui pratiqua une intervention pour kyste du tibia en 1934 (fig. 7 et 8) : curetage de la cavité du kyste et greffe osseuse.

L'examen histologique de la pièce opératoire montra de l'ostéite fibreuse simple.

Depuis l'opération, la lésion n'a cessé de s'étendre, ce qui amène le malade à consulter M. le Professeur Tavernier qui diagnostiqua une maladie de Paget. Pas d'autres foyers osseux, aucun autre signe de maladie de Paget. Radiographies de la colonne vertébrale et du crâne, normales.

En juin 1934 (Professeur Tavernier) : résection diaphysaire en raison de l'extension de la lésion, greffe tibiale du côté opposé.

A l'examen de la pièce, les parties transparentes sont constituées par un os spongieux, très résistant malgré sa transparence.

A l'examen histologique : travées osseuses de densité assez faible, régulièrement réparties, ne présentant que des signes très faibles d'activité osseuse, peu de destruction ni de reconstruction osseuse. Entre les travées, moelle osseuse essentiellement fibreuse, ne présentant aucun caractère hémato-poïétique.

Suites opératoires lentes. Le malade n'a commencé à marcher avec un appareil de marche de Delbet qu'en octobre 1934.

En mars 1935, fracture du greffon qui mit très longtemps à se consolider. La consolidation définitive n'eut lieu qu'en juin 1936 après une réinterven-

tion en avril 1936. Depuis, le malade a toujours conservé un appareil orthopédique de soutien.

La radiographie pratiquée en juin 1936 montre une récidence du processus à la jonction du fragment inférieur du greffon (fig. 9).

OBSERVATION VI

(Observation reconstituée approximativement, les documents ayant été égarés.)

M. D..., 40 ans, est vu en mars 1935 ; il avait eu, six mois auparavant, un accident d'automobile dans lequel il s'était fait une fracture de la clavicule droite et des contusions multiples.

Il n'avait cessé de souffrir depuis. Les douleurs, d'abord claviculaires, s'étaient transformées peu à peu en douleurs irradiées dans tout le membre supérieur droit et qui avaient été qualifiées de névrite. Les derniers temps elles s'étaient localisées de préférence dans la région du coude.

La radiographie (fig. 10) montrait dans la moitié inférieure de l'humérus et le quart supérieur du radius, un renflement fusiforme à corticale mince et centre transparent qui ressemblait assez à un kyste essentiel des os. La multiplicité des lésions fit penser à une maladie de Recklinghausen, pourtant les os étaient normaux, on ne sentait pas d'adénome parathyroïdien et la calcémie était normale.

La fracture de la clavicule était correctement consolidée. Il n'y avait ni là, ni dans la colonne cervi-



FIG. 10 (Obs. VI).

cale, aucune anomalie osseuse qui put expliquer les douleurs radiculaires.

Une biopsie fut faite dans le cubitus. Elle ne montra ni kyste, ni tumeur brune mais un tissu spongieux, homogène, à mailles fines, solide et très résistant à la curette, dont la transparence radiographique était paradoxale, car il semblait très chargé en calcaire. Ce tissu homogène occupait tout l'os qui n'avait plus de canal médullaire.

L'examen histologique montra une image banale d'ostéite fibreuse avec travées osseuses minces et espacées, séparées par un tissu conjonctif assez dense, à trame collagène serrée, pauvre en fibroblastes, à vaisseaux peu nombreux et de structure normale. Les bords des travées osseuses étaient réguliers et nets, avec très peu de points d'érosion avec cellules multinucléées et aucune apposition d'os nouveau. Ces travées osseuses, partout assez minces, étaient constituées par de l'os normal sans lignes en mosaïque comme on le voit dans les os pagétiques (Fig. 16 et 17, p. 75).

Les douleurs ne furent modifiées en rien par l'évidement du cubitus.

En mai 1935, devant la persistance des douleurs, on se décide à une exploration des parathyroïdes. On ne trouve pas d'adénome, on se contente d'enlever une parathyroïde normale du volume d'une ampoule, située derrière le lobe droit, un peu au-dessus du pédicule thyroïdien inférieur.

Il n'y eut aucune modification dans l'état du malade qui cessa de donner de ses nouvelles, mécon-

tent de l'insuccès thérapeutique et surtout des réserves qui avaient été faites dans le certificat où il avait demandé de rattacher ses lésions à l'accident pour lequel il réclamait une indemnité. Il affirmait n'avoir jamais souffert avant l'accident et il a toujours souffert depuis.

OBSERVATION VII

M. B..., 43 ans, cultivateur.

Ancien blessé de guerre, sans autre antécédent pathologique.

Depuis 1935 environ, il se plaint de petites piqûres dans la jambe gauche. Rougeur locale très nette.

En mars 1939, en sautant un fossé, il sentit son tibia craquer, il tomba et ne put plus marcher.

La radiographie (fig. 11) montre une fracture transversale sur un tibia pagétique typique. Aspect flou, caractéristique, prédominance de l'hypercalcification. Aucune autre localisation pagétique appréciable.

Consolidation bonne, a mis six mois pour marcher tout à fait bien, mais a marché avec des béquilles au quarantième jour.

Traitement par six séries de 18 injections de Vitadone à 4 centimètres cubes (1 par jour).

Actuellement, ne ressent plus aucune douleur et se livre sans fatigue à tous les travaux des champs. Mais le tibia est resté épaissi, et une petite ulcération est apparue au point de rougeur maxima.



FIG. 11. Obs. VII.



FIG. 12 (Obs. VIII).

OBSERVATION VIII

M. M..., 44 ans, cultivateur.

Croit avoir toujours eu la jambe gauche un peu cintrée mais, depuis un traumatisme datant de juin 1939, une douleur est apparue et la déformation s'est accentuée. Apparition de chaleur locale.

La radiographie (fig. 12) montre un énorme tibia pagétique sans autre localisation.

Amélioré en 1941 par le traitement au calcium et à la vitamine D.

OBSERVATION IX

M. F..., 50 ans.

Pas d'antécédents pathologiques.

Le 5 janvier 1940, le malade fait une chute assez violente sur les ischions. Douleur immédiate à la jambe droite, difficulté pour se relever. Depuis, le malade a toujours souffert et boité.

La radiographie (fig. 13) montre des altérations de l'ischion de la branche ischio-pubienne et du pubis droit, sous forme de pommelures qui font penser à une tumeur du bassin. En outre, on note un léger pincement articulaire de la hanche droite.

Une biopsie pratiquée par la fosse iliaque interne montre un os très dur, mamelonné, homogène, qui saigne peu et qui ne semble ni inflammatoire ni tumoral. Dès ce moment, l'hypothèse d'une ostéite déformante de Paget est envisagée.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'une ostéite fibreuse du type commun.

Les douleurs sont légèrement soulagées par ce forage osseux mais elles semblent surtout articulaires.

Le 25 août 1940, le malade écrit qu'il continue à souffrir dans sa hanche dès qu'il a marché un moment, et demande une névrotomie de l'obturateur qu'on lui avait proposée en cas de persistance des douleurs.

Le 15 octobre 1940 (Professeur Tavernier) : névrotomie du nerf obturateur par voie extrapelvienne.

Suites simples ; amélioration immédiate mais on manque de renseignements sur le résultat définitif.

OBSERVATION X

M^{me} B..., 47 ans, sans profession.

Souffrait de la hanche droite depuis cinq ans. Fracture spontanée de la cuisse au cours d'une marche normale, sans accident. A la radiographie, fracture sous-trochantérienne en rave d'un fémur uniformément condensé, mais dans la structure duquel on peut retrouver une désorientation légère de la trame osseuse (fig. 14).

Examen général négatif. Les radiographies du crâne sont normales ainsi que celle du fémur gauche.

S'est consolidée lentement sans traction. Après six mois marchait mieux et ne souffrait plus.



FIG. 13 (Obs. IX).



FIG. 10 (Obs. X).



FIG. 15 Obs. XI.

OBSERVATION XI

(Empruntée à J.-A. Lièvre, in *Presse Médicale* du 8 janvier 1936, p. 45.)

M. X..., 40 ans, docteur en médecine.

Examiné en 1932 pour une déformation de la cuisse droite observée il y a 8 ans, en 1924. A cette époque, le malade a observé que le fémur droit était hypertrophié et nettement plus volumineux que le gauche. En 1925, cette déformation s'accroît et le pied droit se met en rotation externe. Vers la même époque, apparition d'une certaine impotence fonctionnelle due à la fatigabilité extrême de son membre inférieur. En 1925, une crise douloureuse qui apparaît consécutive à un refroidissement frappe, pendant quelques jours, le membre inférieur droit.

Depuis cette époque peu de modifications dans l'apparence des lésions, toutefois l'incurvation du fémur paraît augmentée, ainsi que le raccourcissement du membre inférieur droit.

A l'examen, on constate des déformations comparables à celles que l'on observe dans la maladie de Paget : raccourcissement, incurvation antéro-externe avec rotation externe du genou, épaissement considérable. Il n'y a rien du côté opposé, tous les autres os, y compris les os du crâne, les clavicules, etc..., sont normaux. La morphologie générale ne rappelle pas la maladie de Paget. On note sous les téguments de la cuisse droite un réseau bleuté de veines sous-cutanées, la température lo-

cale est légèrement augmentée. L'indice oscillométrique est à toutes les hauteurs du membre inférieur, plus élevé du côté droit que du côté gauche. Il n'y a rien à signaler par ailleurs.

Plusieurs réactions de Bordet-Wassermann dans le sérum sanguin ont été négatives, certaines avec réactivation. La réaction de Hecht est également négative. La calcémie est normale.

La radiographie du fémur droit présente, dans ses trois quarts supérieurs, l'aspect d'un os pagétique : épaissement, incurvation, bouleversement de l'architecture osseuse avec aspect ouaté et densité irrégulière.

Tous les autres os sont normaux.

Nous avons pu comparer de nombreuses radiographies prises à différentes époques depuis 1926. Sur toutes, nous notons l'intégrité du squelette en dehors du fémur droit ; quant à celui-ci, il est très nettement altéré sur la première radiographie faite et l'on note seulement, depuis lors, de légères modifications : accroissement de l'incurvation, augmentation de la calcification depuis ces dernières années et légère progression des lésions vers la tête fémorale.

En résumé, cet homme présente depuis quelques années des altérations du fémur droit, très analogues à celles que l'on rencontre dans l'ostéite déformante de Paget.

Or, il a été atteint, en 1918, par un important traumatisme de guerre. L'éclatement d'un obus a provoqué une violente contusion de la cuisse droite

suivie de l'apparition d'un hématome. Il n'y a pas eu de fracture. La marche était possible après l'accident en dépit d'une violente douleur dans la hanche droite. Peu à peu les phénomènes douloureux se sont calmés, ne laissant qu'une certaine gêne dans la région de la hanche.

En 1922, la douleur a réapparu dans la hanche et le fémur droits, provoquant une boiterie, et c'est en 1924 qu'apparut la déformation sur laquelle nous venons d'insister.

PREMIERE PARTIE

ÉTUDE CLINIQUE

Les formes localisées de la maladie de Paget sont des manifestations assez rares. Nos recherches ne nous en ont montré qu'une vingtaine de cas nettement individualisés dans la littérature médicale française. Certes, des observations plus nombreuses ont été publiées, mais, ou bien elles ne mentionnent pas l'évolution, ou bien, c'est le cas le plus fréquent, elles concernent des cas de maladie de Paget au début qui se sont généralisés par la suite.

Les dix observations que nous apportons ont été suivies régulièrement. Des radiographies successives ont été prises, l'exploration clinique et radiologique du reste du squelette a été pratiquée pour la plupart d'entre elles, et sauf pour les dernières dont la date est un peu récente, nous pouvons affirmer qu'il s'agit bien de formes à localisation unique sans tendance à la généralisation.

Nous pouvons donc déduire de ces observations l'allure clinique générale de ces manifestations uniques, de l'ostéite déformante de Paget.

CHAPITRE PREMIER

DIFFÉRENTES LOCALISATIONS

Le tibia est, de tous les os, le plus souvent atteint. Sur dix de nos observations, six se rapportent à une localisation tibiale. La localisation est généralement métaphysaire supérieure comme dans nos observations 1, 2, 4, 7 et 8 où la lésion prend naissance à la jonction de la diaphyse et de l'épiphyse supérieure. Au contraire, dans notre observation 5, la lésion pagétique est localisée en pleine diaphyse avec tendance à l'extension vers les deux épiphyses. Les raisons de cette prédominance de la localisation tibiale sont faciles à concevoir. Outre que la maladie de Paget affectionne particulièrement cet os, il est indiscutable, comme nous le verrons, que le traumatisme exerce une influence certaine sur l'apparition de ces formes localisées. Or, de tous les éléments osseux du corps humain, le tibia est certainement, par sa situation superficielle, le plus exposé au traumatisme et qui, dans sa vie, ne s'est pas fait une contusion plus ou moins violente, au niveau de sa jambe ?

Les localisations ischiatiques viennent en fréquence loin derrière les localisations tibiales. Nous en présentons deux exemples dans nos observations 3 et 9. Là aussi, l'affection s'est manifestée chaque fois après une chute sur les ischions. Il est à remarquer en passant que, dans les deux cas, l'extension du processus s'est faite en direction de la hanche, créant des manifestations d'arthrite chronique de la hanche pour lesquelles une intervention fut nécessaire dans notre observation 9 (névrotomie du nerf obturateur).

Quant aux autres localisations, elles sont bien plus rares. Nous possédons un cas de localisation au membre supérieur (humérus et radius) et, avec une de nos observations, nous présentons un exemple, emprunté à Lièvre, de localisation fémorale. Celle-ci, malgré la pauvreté de nos observations, semble être relativement fréquente et les observations de Lièvre, Gordet, Grisaud nous en offrent des exemples bien typiques.

Enfin, nous signalerons l'existence de formes uniquement craniennes décrites par Beauvieux, Schulmann et Meilland, Philipps. Ces formes, extrêmement rares, sont à opposer aux atteintes constantes et étendues du crâne dans la grande maladie de Paget.

CHAPITRE II

ALLURE CLINIQUE GÉNÉRALE

Nous n'avons pour but, dans ce travail, que de décrire des formes localisées pures dans la maladie de Paget. Mais, avant de montrer leur allure clinique, nous tenons à insister sur le fait que nombre de cas décrits comme tels ne sont que des formes bâtardes d'un Paget généralisé. Souvent, alors que la clinique ne montrait qu'une seule localisation, un examen radiologique complet révéla l'existence de localisations craniennes ou claviculaires silencieuses, et qui, par leur présence même, ont fait faire ou ont confirmé un diagnostic hésitant. Il est donc indispensable de pratiquer un examen clinique et radiologique de tout le système osseux afin d'éliminer toute autre localisation aberrante dont la présence ferait retomber le malade dans le cadre de l'ostéite déformante de Paget généralisé. L'évolution lointaine permettrait du reste dans ces cas de rectifier facilement le diagnostic.

Cette restriction étant faite, les cas de maladie de

Paget à manifestation unique sont, comme nous l'avons vu, assez rares. Comment se présentent-ils au clinicien?

A. — Stade de début.

Les premières manifestations font leur apparition extrêmement insidieusement et, lorsque le malade commence à y prêter attention, l'affection évolue depuis un certain temps déjà.

Lorsqu'une cause déterminante peut être mise en évidence, comme c'est le cas pour le traumatisme, il s'écoule entre les premières manifestations de la maladie et la date de son apparition, un *intervalle libre* dont la durée varie de quinze jours à quelques mois et au cours duquel la maladie de Paget est absolument latente. C'est ainsi que la maladie de notre observation 1 a vu sa douleur primitive diminuer les premiers jours après son accident pour réparaître au bout d'une quinzaine et ne plus cesser jusqu'à l'apparition de la tuméfaction plusieurs mois après. Au contraire, la malade de notre observation 5 a commencé à souffrir au bout d'un mois. Cette notion d'intervalle libre sur laquelle a insisté Lièvre correspond à l'édification des lésions et généralement un cliché radiographique, pris pendant cette période à l'occasion du traumatisme initial notamment, ne révèle aucune altération de la structure osseuse si ce n'est une légère décalcification osseuse, banale, à la suite de tout traumatisme.

Le premier symptôme qui attire l'attention est la *douleur*. Celle-ci se localise au point qui présentera par la suite une déformation maxima. Elle est souvent très aiguë, présentant des exacerbations nocturnes ou des poussées fulgurantes qui ne sont pas sans analogie avec les douleurs ostéocopes que l'on rencontre dans certains cas de tabès. Parfois elle se réduit à une simple sensation de fourmillement dans le mollet ou au niveau de la région atteinte, et qui attire le premier l'attention du malade sur sa jambe, sa cuisse ou son épaule.

Cet épisode douloureux initial ne présente donc rien de caractéristique, aussi est-il facilement mis sur le compte d'un rhumatisme chronique ou de troubles circulatoires ou physiopathiques causés par le traumatisme.

Les douleurs persisteront durant toute l'évolution de la maladie, elles sont *rebelles aux analgésiques habituelles* mais ne se présentent pas comme un phénomène continu. Le plus souvent, entre deux poussées, il persiste une sensation pénible, mais supportable, de *pesanteur et de fatigabilité* au niveau du membre atteint. Les crises douloureuses s'espaçant de plus en plus, cette sensation de fatigue restera le seul symptôme subjectif de la maladie à un stade d'évolution avancé. Dans certain cas même, elle disparaîtra à son tour, après fixation de la déformation. La maladie cessera alors son évolution et il ne restera plus comme test de l'atteinte pagétique qu'une déformation définitive et un remaniement profond de l'architecture osseuse visible à la radiographie.

Dans d'autre cas l'affection est révélée par une *fracture spontanée*. Un sujet qui, jusqu'alors, n'avait présenté au niveau de son membre que de vagues fourmillements auxquels il n'avait pas prêté attention, se fracture celui-ci sans cause apparente, à l'occasion d'un traumatisme minime. Les fractures sur lesquelles nous aurons l'occasion de revenir ne sont pas exceptionnelles au stade de début de la maladie de Paget. Notre observation 6 nous en offre un exemple typique. C'est alors, à l'occasion d'un examen radiologique pratiqué pour traiter cette fracture, que le clinicien sera surpris de se trouver en présence d'un aspect osseux particulier et caractéristique de l'os fracturé, qui permettra de dépister une maladie de Paget insoupçonnée jusqu'alors.

Plus rarement encore, c'est à l'occasion d'un *sarcome* greffé sur le processus pagétique que le diagnostic de celui-ci sera posé. Grisaud en a rapporté un bel exemple dans la *Presse Médicale*.

B. — Stade de déformation.

Avec l'apparition de la déformation la maladie va entrer dans sa phase d'état. Celle-ci débute entre un mois et six mois après la période rhumatoïde initiale. Elle ne coïncide pas avec une rémission des douleurs mais se surajoute à celles-ci pour achever le tableau symptomatologique.

Classiquement, la déformation osseuse frappe uniquement la diaphyse, et s'étend progressivement vers

l'une ou l'autre des épiphyses en respectant l'articulation.

En réalité, si cette affirmation est vraie dans la majorité des cas, nous avons vu que souvent, en particulier dans les cas d'atteinte haute du fémur ou de localisation au bassin, la maladie pouvait atteindre précocement l'articulation voisine et se traduire par des signes d'arthrite chronique de la hanche. C'est ainsi que nos deux observations d'atteinte ischiatique se sont compliquées d'arthrite de la hanche du côté atteint.

La déformation osseuse de la maladie de Paget résulte du remaniement et de la malléabilité spéciale du tissu osseux pagétique. Elle se traduit par deux séries de phénomènes : l'épaississement et l'allongement osseux.

a) *L'épaississement* l'emporte de beaucoup en importance dans les formes localisées. C'est lui qui attire le premier l'attention du malade, c'est lui que la palpation de la région atteinte met le plus précocement en évidence.

Cet épaississement ne porte pas sur un point particulier de l'os malade mais il s'étend à toute la circonférence comme si le fût osseux était uniformément renflé. Il évoque plus l'idée d'une ostéite infectieuse ou d'un sarcome dont le diagnostic clinique est des plus difficiles en dehors des clichés radiographiques. D'abord limité en hauteur, il progresse peu à peu jusqu'à envahir tout le fût osseux et même déborder dans certains cas en respectant l'articulation, c'est le cas de notre observation 6 où

la lésion était à cheval sur l'articulation du coude sans que celle-ci fut atteinte et ne manifestât le moindre signe de souffrance. C'est également le cas de notre observation 7 dans laquelle les extrémités supérieure du tibia et inférieure du fémur présentaient des signes radiologiques de la maladie de Paget sans aucune atteinte articulaire.

b) L'allongement est très discret dans les formes localisées ; c'est lui qui conditionne l'incurvation du membre car, comme le dit A. Léri : « Tout se passe comme si la diaphyse s'allongeait entre deux points fixes constitués par les épiphyses ». Dès lors, chaque os s'incurve suivant un même mode. Au tibia, la courbure à convexité extérieure est la règle ; au fémur, la crosse se fait en dedans et en dehors. Au niveau de l'humérus, l'incurvation tend à présenter une concavité interne. Mais on ne voit jamais de grandes déformations comme il peut s'en rencontrer dans la maladie de Paget généralisée.

La conséquence de ces déformations est une impotence plus ou moins grande du membre malade, surtout sensible lorsqu'il s'agit du membre inférieur où elle entraîne une claudication plus ou moins marquée.

C. — Symptômes associés.

Les douleurs et la déformation sont des symptômes majeurs, mais elles ne forment pas à elles seules tout le tableau symptomatologique. L'existence de signes associés a été recherchée dans la

maladie de Paget typique dans le but d'étayer une pathogénie. Ces manifestations sont plus rares et plus discrètes dans les formes localisées qui nous intéressent. Cependant il n'est pas rare de retrouver telle ou telle d'entre elles au cours d'un examen complet.

L'hyperthermie locale, signalée par Jacquet en 1905, puis par Hallé et J. Decourt, est une manifestation à peu près constante ; nous l'avons retrouvée chez la malade de notre observation 1. Elle a pu être mesurée par Keippel et M.-P. Weil qui ont pu noter une différence de 4° entre les températures des deux membres prises au même point.

L'augmentation de l'indice oscillométrique du membre signalée par Lièvre peut atteindre dans certains cas sept divisions de l'oscillomètre de Pachon et varier de trois à quatre divisions avec le côté opposé.

Moins constantes que les manifestations circulatoires artérielles, on peut rencontrer dans l'évolution de formes localisées, des *manifestations veineuses* se traduisant par la dilatation des troncs veineux superficiels caractérisée par son aspect uniforme et bien différente de la dilatation variqueuse banale.

D. — Le Syndrome humoral.

De nombreuses recherches ont été pratiquées dans le sang des pagétiques sans que les auteurs arrivent à des conclusions bien nettes.

Les circonstances ne nous ont pas permis de pratiquer chez nos malades des dosages de calcium, du phosphore ou des phosphatases. Par ailleurs, les recherches que nous avons pratiquées ne nous ont pas permis de découvrir une étude complète du chîmisme sanguin dans les formes localisées. La plupart des auteurs se bornent à signaler leurs recherches dans l'ostéite déformante généralisée en concluant que le seul signe vraiment caractéristique de la maladie de Paget, *l'augmentation des phosphatases du sérum* était moins accentuée lorsqu'il s'agissait de formes localisées.

La calcémie et la phosphorémie se trouvent au voisinage de la normale (Rooderrer et Guillaumin, Langeron, Paget et Cordonnier). Cette constatation n'a de la valeur qu'au point de vue du diagnostic différentiel. En effet, l'aspect radiologique incline parfois à penser à une maladie de Recklinghausen et la calcémie normale peut permettre de rejeter ce diagnostic comme dans notre observation 6.

Quant à l'augmentation des phosphatases du sérum nous n'en avons pas l'expérience, mais il serait intéressant de constater s'il est augmenté et dans quelles proportions au cours des manifestations uniques de la maladie de Paget.

CHAPITRE III

ASPECT RADIOLOGIQUE ET DIAGNOSTIC

L'aspect radiologique de la grande maladie de Paget est extrêmement caractéristique et de nombreux auteurs se sont attachés à le décrire minutieusement afin de faciliter le diagnostic de cette affection. Léri et Legros décrivirent les premiers cet aspect « onateux » tellement spécial à l'affection que l'identification radiologique de celle-ci se trouve grandement facilitée.

Les formes localisées que nous étudions dans ce travail ne semblent pas toutes présenter un aspect radiologique aussi net. Dans bien des cas l'image radiographique est absolument superposable à celle que l'on pourrait obtenir sur un cliché de maladie de Paget généralisée mais, dans bien des cas, également, l'allure est assez différente et entraîne la discussion du diagnostic dans des sens très divers.

D'après les clichés que nous présentons et ceux que nous avons retrouvés dans la littérature, nous pouvons distinguer trois aspects radiologiques différents :

1° ASPECT PSEUDO-KYSTIQUE :

C'est l'aspect qui nous a semblé le plus fréquent. Dans la région métaphysaire ou franchement dans la diaphyse se développent une ou plusieurs cavités d'aspect kystique allongées dans le sens du grand axe de l'os et soufflant en quelque sorte la couche osseuse périphérique. Ces cavités, plus ou moins confluentes, soulèvent la coque périostique et arrivent même à la perforer dans les cas d'évolution avancée, évoquant l'idée d'un sarcome ossifiant. A la périphérie de la cavité, l'os apparaît avec un aspect feuilleté assez spécial. Toutefois, la trabéculatation reste sensiblement normale et nulle part on ne trouve de modifications structurales si caractéristiques de la maladie de Paget généralisée. C'est le cas de trois de nos observations : dans les observations 1 et 5, la lésion porte sur le tibia ; dans notre observation 6 l'affection frappe le membre supérieur et, dans chacune d'entre elles, l'allure radiologique est sensiblement la même. Dans tous ces clichés, nous relevons l'existence du renflement fusiforme à centre clair qui évoque plus l'idée d'un kyste osseux que d'une maladie de Paget.

C'est, en effet, le diagnostic de *kyste essentiel* des os qui est le plus souvent porté, et dont la discussion est des plus délicates en ces formes particulières. Mais le kyste des os est unique alors que dans la maladie de Paget localisée il existe le plus souvent plusieurs images localisées au même point.

D'autre part, le kyste présente des contours d'une grande netteté alors que, dans les cas qui nous occupent, il existe de petites modifications de la trame osseuse dont les conséquences sont un flou des contours périphériques de la cavité permettant d'orienter le diagnostic. Il n'en reste pas moins vrai que ces malades sont souvent pris, soit pour kyste essentiel des os, soit, en raison de la multiplicité des lésions, pour une *ostéite kystique de Recklinghausen* ou pour une *ostéite fibreuse localisée*.

Les résultats de l'intervention enlèveront alors tous les doutes car, à la place de la cavité que l'opérateur croyait trouver, celui-ci tombe sur un tissu dense, résistant, sur les caractéristiques duquel nous reviendrons et qui n'a rien de commun avec l'aspect anatomique du kyste.

Enfin, l'étude du chimisme sanguin et l'échec des interventions parathyroïdiennes permettront d'éliminer à coup sûr l'hypothèse d'une maladie de Recklinghausen comme dans notre observation 6.

2° ASPECT POMMELÉ OU OUATEUX :

Cet aspect qui ressemble en tous points à celui de la maladie de Paget généralisée est également assez fréquent. Nous l'avons rencontré dans nos observations 3, 4, 7, 8 et 9. Ici, toutes les caractéristiques de la maladie de Paget se retrouvent : hypertrophie osseuse considérable, bouleversement total de l'architecture, alternation de zones calcifiées et sombres et de zones de destruction qui apparaissent comme

des taches claires. L'ensemble donne à l'os un aspect pommelé et flou « comme si l'os avait bougé » (Léri), et qui est assez superposable à celui qu'on peut trouver sur les clichés d'ostéite déformante généralisée.

Lorsque l'affection porte sur un segment de membre le diagnostic est relativement aisé car la déformation et l'allure radiologique sont suffisamment nets pour ne pas égarer un clinicien suffisamment expérimenté. Mais il en est pas de même lorsque l'affection siège au bassin ou à la colonne vertébrale. Ici l'aspect prête à confusion et ressemble trait pour trait à l'aspect pommelé que prennent certaines *tumeurs métastatiques*. C'est à une métastase osseuse d'un cancer prostatique, utérin ou thyroïdien que l'on pense en premier lieu et le chirurgien doit rechercher avec soin l'existence du cancer initial avant de pousser plus loin son diagnostic. C'est le cas de nos observations 3 et 9. Dans les deux cas il persistait un doute en raison de l'âge et des antécédents des malades et, dans les deux cas, une biopsie fut rendue nécessaire pour porter le diagnostic de maladie de Paget localisée. C'est encore l'intervention exploratrice qui permettra ainsi d'éliminer un diagnostic erroné avec toutes les conséquences fâcheuses que comporte une telle erreur au double point de vue pronostic et thérapeutique.

L'hypothèse d'une *périostite syphilitique hyperplasique* peut, dans certains cas, être soulevée mais, dans la majorité des cas, on ne trouve aucun signe de contamination dans les antécédents du malade

et la faillite du traitement d'épreuve permettra d'éliminer un tel diagnostic.

3° FORMES CONDENSANTES :

La forme condensante de la maladie de Paget localisée est relativement rare. Il en existe néanmoins quelques cas connus et MM. Tavernier et Lasserre en ont publié quelques belles radiographies dans leur rapport sur les fractures dans la maladie de Paget. Nous en apportons une observation (obs. 10).

Ici, l'os a perdu toute structure normale et semble transformé en une masse dense et compacte de tissu osseux, uniformément noir à la radiographie. Ces formes, dans lesquelles les fractures spontanées sont très fréquentes, n'offrent pas de difficultés particulières de diagnostic car l'aspect est tellement spécial qu'il ne saurait être confondu avec aucune autre ostéodystrophie. Seules certaines affections rares comme l'ostéopsatyrose présentent des aspects similaires mais il s'agit là toujours d'affections généralisées et leur diagnostic ne se pose jamais à propos des formes localisées qui nous occupent. On voit donc quelles sont les difficultés de diagnostic de cette affection. Ces difficultés sont parfois plus apparentes que réelles et, avec quelque expérience, le diagnostic se fait assez facilement. Nous avons vu néanmoins que, dans bien des cas, seules l'exploration et la biopsie donnaient la clé d'un diagnostic hésitant et qu'il ne fallait pas hésiter à y avoir recours en cas de doute. Quelles sont donc les caractéristiques anatomo-pathologiques de l'affection ?

CHAPITRE IV

CARACTÈRES ANATOMO-PATHOLOGIQUES

Nous possédons quatre observations dans lesquelles une exploration chirurgicale et un examen histologique ont été pratiqués. Dans tous ces cas l'examen a fourni des résultats identiques et pourtant les aspects radiologiques de ces malades étaient assez différents. Dans les uns (obs. 5 et 6) les images radiologiques évoquaient l'idée d'une ostéite kystique alors que dans les autres l'aspect pommelé des lésions du bassin ressemblait plus à une tumeur métastatique.

C'est en raison des difficultés de diagnostic dans ces cas que la biopsie fut décidée pour statuer sur la règle thérapeutique à suivre. Or, ces biopsies ont montré des lésions très spéciales et sensiblement différentes des lésions observées dans l'ostéite déformante de Paget généralisée.

Celles-ci sont bien connues depuis les travaux de Thibierge, Léri, Pic dans la thèse de Lehmann et consistent, au point de vue macroscopique, en une augmentation du volume de l'os qui présente à la coupe un bouleversement architectural complet don-

nant, suivant l'expression de Léri, un aspect comparable à celui d'une meringue. Histologiquement, ce qui caractérise la maladie de Paget, c'est une juxtaposition de processus destructeur et constructeur, se succédant avec une grande rapidité, et la transformation de la moelle osseuse dans le tissu fibreux.

Les caractères de l'os prélevé dans nos observations sont assez différents. Nous les étudierons successivement au point de vue macroscopique et au point de vue histologique.

a) *Caractères macroscopiques.*

L'examen des fragments dont la biopsie a été faite dans nos observations et la pièce prélevée par résection diaphysaire dans notre observation 6 nous montre un os assez différent de celui de la maladie de Paget classique. La surface de l'os apparaît épaissie en fuseau se continuant insensiblement avec la diaphyse normale. Elle est régulière et ne présente pas de bosselures comme on en a décrit dans les os atteints d'ostéite déformante. Le périoste n'offre pas de caractères particuliers et, au lieu d'être fortement épaissi, il se présente sous un aspect normal et, en certains points se trouve même aminci.

L'os lui-même est très dur, difficile à entamer ; il saigne peu lorsqu'on l'attaque, ce qui est en opposition avec l'hypervascularisation de l'os pagétique. Mais c'est surtout la structure osseuse elle-même qui est très particulière : alors qu'il s'attendait, d'après l'aspect radiologique, à trouver une cavité kystique ou remplie d'un os friable, faible en cal-

caire, l'opérateur est surpris de constater que sous une coque assez mince de tissu compact qui fait suite à la lame diaphysaire, la totalité du renflement est constituée par un tissu spongieux à mailles extrêmement serrées qui remplit tout le canal médullaire. Les mailles de ce tissu spongieux sont extrêmement denses, composées de lames assez fines mais très résistantes, impossibles à attaquer à la curette et rappelant le tissu osseux que l'on rencontre dans certaines épiphyses comme la tête du fémur. En certains endroits se dessinent de véritables lames compactes allongées dans le sens de la diaphyse, d'épaisseur variable et particulièrement marquées à la périphérie au voisinage de la coque compacte de couverture. L'existence de ces travées permet d'expliquer l'aspect feuilleté que prend la paroi des pseudo-cavités kystiques à la radiographie. Mais surtout ce qui est remarquable c'est la densité et la dureté du tissu spongieux qui, d'après l'aspect radiologique, semblait devoir être fort peu calcifié et qui se présente au contraire comme assez riche en calcaire.

Cet aspect, on le voit, est sensiblement différent de celui de la maladie de Paget classique et le tissu osseux présente de larges mailles friables, faciles à entamer, très peu résistant et présentant une hypervascularisation considérable.

b) *Structure histologique.*

L'aspect histologique des coupes que nous avons prélevées sur nos pièces opératoires se présente

comme une ostéite fibreuse, banale, dans laquelle aucun caractère particulier ne peut être relevé.

Sous un périoste d'aspect fibreux, dense et pauvre en éléments cellulaires, se dispose une corticale extrêmement mince et au-dessous un tissu osseux formé de lamelles dissociées de densité assez faible et régulièrement réparties (fig. 16).

La face profonde de ces lamelles osseuses est tapissée d'un réseau discontinu d'ostéoblastes sans grand signe d'activité constructive. Par places, des ostéoclastes, le plus souvent isolés, parfois en petits amas et quelques aspects ostéolytiques, témoignent d'un processus destructeur très faible.

L'espace entre les lamelles est intégralement rempli par une moelle fibreuse ne présentant aucun caractère hématopoïétique. Le tissu conjonctif assez lâche qui la constitue est riche en fibroblastes et en cellules ovalaires sans caractère inflammatoire ni caractère néoformatif (fig. 17).

Quelques capillaires à parois discontinues, à lumière lâche, à caractère sinusoïde, occupent le centre des lames médullaires.

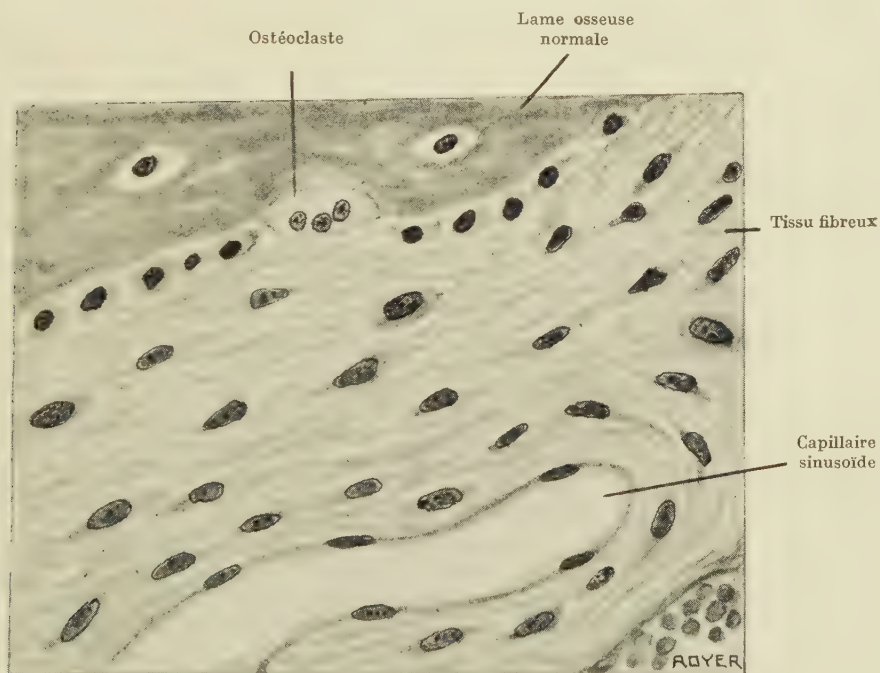
Dans l'ensemble il s'agit d'une ostéite fibreuse à tendance raréfiante, sans caractère néoformatif ni inflammatoire.

On voit que cette architecture est assez différente de celle que les classiques, après les descriptions de Butlin, Lawford-Knaggs et Lasserre, donnent de la grande maladie de Paget.

La structure des travées est conservée et alors que ce qui caractérise l'ostéite déformante de Paget est



Coupe à faible grossissement.
FIG. 16.



Agrandissement de la coupe précédente.
FIG. 17 (Obs. 6).

le mélange d'ossification et de destruction plus ou moins anarchique, nous ne retrouvons dans nos coupes que de très faibles traces de chacun de ces processus.

Les ostéoclastes y sont très rares alors que dans les descriptions de Lasserre ils fourmillent, découpant les bords des travées par une infinité de vacueles. Quant au processus ostéolytique, essentiel d'après Snapper, nous n'en trouvons que de très faibles traces et nulle part nous n'avons trouvé d'aspect en mosaïque caractéristique de l'ostéolyse pagétique suivant cette hauteur.

Le seul point commun entre nos coupes et les descriptions anatomo-pathologiques classiques est l'aspect fibreux de la moelle osseuse. Encore la moelle prélevée sur nos examens est-elle assez lâche et peu vascularisée, alors que, dans les descriptions classiques, elle se présente comme assez dense et très vasculaire.

Il semble donc s'agir là d'un processus d'ostéite fibreuse relativement lent, c'est ce que corrobore l'évolution générale de l'affection.

CHAPITRE V

ÉVOLUTION

L'évolution normale de la maladie de Paget se fait extrêmement lentement. Les différents auteurs qui se sont occupés de la question insistent sur le fait qu'il s'agit plus d'une infirmité gênante que d'une maladie vraie et que les malades finissent par succomber à une affection intercurrente. Le sort des formes localisées est-il le même et leur pronostic est-il aussi réservé que celui des formes généralisées classiques ?

Nous revenons encore une fois sur la nécessité d'un examen clinique et radiologique complet avant de pouvoir formuler un pronostic. Nombre de cas étiquetés, localisés à l'examen clinique, ont réservé au clinicien la désagréable surprise d'une généralisation radiographique et ne peuvent entrer dans le cadre de cette étude.

Cela posé, l'évolution des formes réellement uniques peut présenter différentes éventualités.

A. — La généralisation.

L'évolution d'une maladie de Paget localisée vers la généralisation est d'observation courante. Mais il ne s'agit pas là des cas qui nous occupent. Certes, la maladie de Paget débute toujours par un os puis se généralise, mais les nouvelles localisations se succèdent à intervalles réguliers et nous n'avons pas trouvé dans nos recherches de cas qui soient restés localisés plus de quatre ans avant de se généraliser. Encore les cas de Roger, Olmer et Arnaud, de Gordet, sont-ils exceptionnels et le cas signalé par Moizard et Bourges dans lequel un noyau claviculaire fut trouvé à l'autopsie d'un pagétique à localisation tibiale unique, discutable (Froment, P. Bonnet et J. Brun).

Nos observations les plus anciennes datent de 1929 et 1931, sans qu'aucune autre localisation n'ait fait son apparition. Aussi croyons-nous pouvoir éliminer la généralisation de l'évolution des manifestations localisées. Les cas qui se généralisent ne sont que des formes traînantes de la maladie générale et ne doivent pas être confondues avec l'évolution particulière de nos observations.

B. — Extension de proche en proche.

C'est le cas le plus fréquent. L'affection fait son apparition en un point très localisé, le plus souvent

à l'occasion d'un traumatisme. Pendant quelques mois elle ne se manifeste que par des douleurs puis la déformation s'installe.

Les clichés radiographiques successifs montrent d'abord une altération très limitée puis une extension suivant la longueur et suivant l'épaisseur. Cette altération progressive de la diaphyse à l'épiphyse se fait avec une extrême lenteur et seuls des examens à période fixe arrivent à la déceler. Deux de nos observations montrent bien cette extension locale. Dans notre observation 1 deux clichés pris à quatre ans de distance montrent l'extension de l'image lacunaire en hauteur vers la diaphyse et en épaisseur, ainsi que l'accentuation de la courbure à convexité antérieure. Les clichés de notre observation 5 sont encore plus caractéristiques. Le premier montre une pseudo-cavité kystique très limitée à la partie moyenne de l'os, le second montre l'extension de la cavité à la fois dans la longueur et vers la surface où elle n'est plus recouverte que par une coque très mince.

Parfois l'évolution se fait par poussées successives. A chacune d'entre elles la déformation s'exagère et le cliché montre une nouvelle phase de progression. Tels sont les cas de Lièvre, Oettinger, A. Léri et Legros, Schulmann et Meilland, Ménétrier et Duval, Oudard et le cas de Laurent cité dans la thèse de Tonnaire.

Arrivée à la limite de l'os, la lésion peut chevaucher l'articulation et envahir l'os voisin. Il n'est pas rare de constater que ce passage donne un coup de

fouet à l'évolution de l'affection qui, à partir de ce moment, tend à brûler les étapes.

Cette évolution locale se fait relativement lentement et c'est pourquoi il convient d'être très prudent avant de parler de stabilisation du processus.

Classiquement, les articulations sont respectées et la lésion s'étend à leur voisinage sans provoquer chez elles de réaction. Nous avons vu que cette opinion est peut-être trop absolue et nous possédons deux cas d'arthrite chronique de la hanche au voisinage des lésions pagétiques du pubis et de la branche ischio-pubienne.

C. — Stabilisation.

En dehors de cette extension de proche en proche, il existe des cas où la lésion, après une phase plus ou moins aiguë, se stabilise et cesse d'évoluer. C'est le cas de nos deux premières observations et c'est une des caractéristiques les plus curieuses de ces formes à localisation unique. Nous avons vu l'attitude de prudence qu'il convenait d'adopter vis-à-vis de cette stabilisation, mais il est hors de doute que ces cas existent. Lorsqu'après plusieurs années les douleurs ont disparu, lorsque dans ce même laps de temps la déformation ne s'est pas accentuée, lorsqu'enfin la radiographie ne montre aucune modification de la trame osseuse, nous estimons que l'on se trouve en droit de parler d'un processus stabilisé. Certes, la lésion existe toujours, visible cliniquement et radiologiquement. Certes, la déforma-

tion n'a aucune tendance à se corriger, ce qui fait que l'on ne peut parler de guérison. Mais il n'en est pas moins vrai que l'organisme a su faire les frais du désordre, opposer une barrière à l'extension du processus et, dans une certaine mesure, s'accommoder des lésions définitivement constituées.

Cette évolution particulière ressort très nettement de notre observation 1. Constituée en 1931, la déformation s'est aggravée progressivement pour se stabiliser depuis 1935 environ. Elle n'a pas été influencée par le traitement puisque notre malade n'a subi aucune thérapeutique particulière en dehors du repos.

Cette particularité oppose ces formes à manifestation unique aux formes généralisées de la maladie de Paget vraie dont l'extension inéluctable transforme ces malades en véritables infirmes. C'est cette évolution spéciale qui milite le plus en faveur de la théorie de Lièvre qui tend à individualiser ces formes sous le nom de remaniement pagétoïde post-traumatique des os.

D. — Complications.

L'évolution de la maladie de Paget peut être coupée par un certain nombre de complications.

Indépendamment des complications d'ordre général, toujours à craindre chez les sujets âgés et des complications qui sont dues à l'un ou l'autre des signes associés de la maladie (phénomènes artériels, ulcérations cutanées, troubles méningés,

mentaux, phénomènes dus à la compression des nerfs craniens), deux complications sont liées directement à l'existence du processus pagétique, ce sont les fractures spontanées et la dégénérescence sarcomateuse.

a) *Les fractures spontanées.*

L'évolution d'une maladie de Paget peut être troublée par l'apparition d'une fracture pathologique survenant au niveau de l'os malade. La fréquence de ces fractures a été assez controversée. Francheteau, dans sa thèse, en trouve dans 15 % des cas. Lewin en trouve 50 cas sur 251 observations de maladie de Paget. Looser en relève 7 cas sur 37 observations. Sans avoir généralement une telle fréquence, il semble qu'elles ne soient pas exceptionnelles et nombreux sont les cas rapportés d'une telle complication (Da Casta, Martini, Kuster, Israël, Sommers, Affret, Corman et Carrick, Lewald, A. Bucchi).

Les os longs sont particulièrement atteints et en dehors du tibia qui, naturellement, fournit le plus gros contingent de fractures, tous les os longs atteints par le processus pagétique sont susceptibles de se fracturer. Schmorl a insisté sur les fractures des os longs présentant une localisation unique de maladie de Paget. Nous n'avons pas retrouvé d'observations de fractures d'un os plat et, en particulier, du crâne.

Cette complication peut se montrer à toutes les périodes de l'affection. Classiquement, elle survient surtout sur les formes avancées ou à l'occasion d'une

poussée. Toutefois, elle peut se présenter au début de la maladie ou en être le premier signe révélateur, comme c'est le cas de notre observation 6.

Différentes explications ont été données du mécanisme de ces fractures. Lewin explique leur soi-disant rareté par l'augmentation en épaisseur de l'os. Domati explique, au contraire, leur fréquence par la fragilité.

MM. Tavernier et Ch. Lasserre, reprenant récemment cette question, envisagent différentes formes dans la maladie de Paget.

Leurs constatations peuvent s'appliquer aux formes qui nous occupent.

La première forme est constituée par l'os pagétique typique, cintré, épais, d'aspect ouaté à la radiographie. Cet os est solide. Il peut présenter des fractures pathologiques, mais celles-ci sont rares et évoluent comme des fractures banales.

Dans d'autres cas peut apparaître, soit un processus de décalcification rendant l'os fragile et mou, soit, au contraire, un processus d'hypercalcification qui ne donne à l'os qu'une apparence de résistance mais le rend, au contraire, fragile et cassant comme du verre. C'est dans ces cas que peuvent survenir de véritables fractures spontanées, sans cause apparente, et qui présentent des caractères anatomiques et évolutifs particuliers. Enfin, certaines fractures peuvent être mises sur le compte d'une *dégénérescence sarcomateuse*.

Ces véritables fractures spontanées surviennent à la suite d'un traumatisme insignifiant. Notre ma-

lade s'est fracturé le tibia en faisant un faux pas dans un fossé. Une des malades de Mackensie s'est fracturé une côte en se retournant dans son lit, l'autre s'est fracturé les deux os de la jambe en heurtant un tabouret. Ce qui les caractérise au point de vue clinique, c'est leur indolence et la possibilité de leur traitement et de leur réduction sous-anesthésie. Là encore les auteurs ne sont pas d'accord et cela vient, croyons-nous, de ce que l'on confond volontiers les fractures banales d'un os pagétique et les fractures pathologiques vraies indolentes du Paget évolué.

Au point de vue anatomique, le trait de fracture est le plus souvent horizontal « en rave » (fig. 14), entraînant parfois des déplacements considérables et presque toujours un manque d'accrochage des fragments, qui rend leur contention difficile après réduction. C'est ainsi que certains chirurgiens étrangers ont été amenés à pratiquer des fixations par ostéosynthèse dans le traitement de pareilles fractures (Lewin, Hecht, Læwe). Dans certains cas, au contraire, il ne s'agit que de simples infractions ou fissures sans déplacement (Lawford, Knaggs).

L'évolution de la fracture dépend de la nature de celle-ci. La fracture banale du premier stade se consolide généralement bien, au contraire, la fracture spontanée typique est une complication grave de la maladie. La consolidation est toujours assez lente (Millian), le cal souvent exubérant. Ch. Lasserre a signalé une curieuse complication de ces cals ; la dégénérescence géodique, dont il a rapporté quel-

ques clichés. Enfin, le processus peut envahir le cal interfragmentaire, c'est l'éventualité la plus fréquente (A. Bucchi). C'est un peu le cas de notre observation 5 (fig. 10) où le processus pagétique infiltre la fonction de l'épiphyse inférieure et du greffon placé après résection diaphysaire.

Quant au traitement de ces fractures il ne diffère pas du traitement des fractures banales. Nous avons vu que la réduction orthopédique était souvent difficile et la contention délicate. Néanmoins, les dangers d'une ostéosynthèse sur un os déjà si fragile ne nous semblent pas devoir encourager de telles tentatives, et la consolidation, avec tous les aléas qu'elle comporte, doit pouvoir être obtenue par les simples méthodes orthopédiques.

b) *La dégénérescence sarcomateuse.*

De pronostic bien plus grave est la dégénérescence sarcomateuse. Celle-là a fait l'objet de très nombreux travaux, surtout de la part des auteurs allemands et américains.

Déjà signalée par Paget, dont deux observations originales se sont terminées par un sarcome, elle est simplement signalée par A. Léri qui conclut en disant que « la maladie de Paget prédispose au cancer et à celui des os en particulier ».

Sa fréquence a été encore plus controversée que celle des fractures. Speiser en relève 6 cas indiscutables, Wancke en rapporta 15 cas et considère la maladie de Paget comme un état pré-sarcomateux. Gerstel et Junker en ont retrouvé 39 cas dans la lit-

térature dont 3 cas douteux. E. Bird, sur les registres de l'hôpital de Boston, a trouvé 9 sarcomes sur 39 observations de maladie de Paget ; Packard, 8 cas sur 66 observations. Lièvre, au contraire, le considère comme exceptionnel.

Quoi qu'il en soit, la coexistence de maladie de Paget localisée et de sarcome est indiscutable et, bien que la proportion de 10 % admise par les auteurs américains soit peut-être un peu forte, il n'est pas douteux que cette redoutable éventualité soit loin d'être exceptionnelle. Grisaud en rapporte un exemple typique dans la *Presse Médicale*.

Le sarcome est le plus souvent du type central et Speiser admet l'existence d'un tissu présarcomateux dans la moelle osseuse des pagétiques.

Le pronostic en est des plus sombres. Tous les traitements ont été tentés sans grand résultat : l'ablation partielle associée à la radiothérapie, la radiothérapie seule n'ont donné que des désastres. Seule l'amputation précoce et haute du membre atteint aurait donné à Ch. Lasserre quelques survies dans 5 % des cas environ. G. Leclerc, dans sa thèse, donne 100 % de mortalité.

Cette complication qui est aussi fréquente dans les formes localisées que dans les formes généralisées est, de loin, la plus redoutable des complications de la maladie de Paget.

DEUXIEME PARTIE

LES RELATIONS DES FORMES LOCALISÉES AVEC LES FORMES GÉNÉRALISÉES

Nous venons de voir quelles sont les caractères cliniques et anatomiques des formes localisées de la maladie de Paget.

Le problème qui se pose est celui des rapports entre ces formes et les formes généralisées classiques. *La maladie de Paget est une dystrophie osseuse hypertrophiante qui frappe successivement les différents os du squelette et se comporte avec une évolution extrêmement lente comme une infirmité plus que comme une véritable maladie.* Certes, il faut bien que l'affection réside en un point et qu'avant de se généraliser elle présente une période plus ou moins longue pendant laquelle elle se comporte comme un processus local et nous sommes persuadé qu'il existe bien des cas décrits comme localisés qui se sont avérés par la suite n'être que des formes dé-

butantes de la grande maladie de Paget. Mais celle-ci présente des caractères cliniques, radiologiques et anatomiques bien particuliers, et bien connus depuis les travaux de Thibierge, Léri, Fournier, Pic et Achard. *Les formes que nous décrivons doivent-elles être identifiées en tous points à la description classique de la maladie de Paget ?* Nous verrons quels sont les points de ressemblance et quels sont les points de dissemblance entre chacune des deux affections.

CHAPITRE PREMIER

POINTS DE RESSEMBLANCE

Le premier point de ressemblance est l'*identité du syndrome clinique pagétique*. Les douleurs initiales sont exactement les mêmes. La déformation, bien que moins accentuée dans les formes localisées, se retrouve suivant le même type que dans le syndrome généralisé : hypertrophie osseuse, cylindrique ou fusiforme plus ou moins considérable, allongement des segments osseux, déformation en crosse dont la forme est toujours la même suivant l'os considéré. A ne considérer que le tibia de notre observation 1 ou le bassin de notre observation 3, on se trouve absolument en présence d'un syndrome pagétique.

La *radiographie* renforce encore l'impression de ressemblance, l'aspect radiologique ouateux de la maladie de Paget se retrouve sur les clichés de nos observations 4, 7 et 8 (fig. 6, 11 et 12), et, au premier coup d'œil, le diagnostic d'ostéite déformante doit être porté à l'examen de ces clichés. Cependant, certaines formes sont plus anormales et l'aspect kystique des clichés de nos observations 5 et 6 (fig. 7

et 10) ne ressemble plus à un aspect pagétique mais évoque l'idée d'une ostéite de Recklinghausen ou d'un kyste essentiel. Toutefois, l'on peut retrouver une certaine désorientation trabéculaire qui peut permettre d'éclairer le diagnostic et faire penser à une ostéite déformante au début de son évolution. Enfin, les formes condensantes se présentent également comme une affection bien particulière et qui ne ressemblent pas beaucoup au Paget. Cependant, Gordet, dans sa thèse, a décrit des formes calcifiées similaires en tous points au cliché que nous présentons.

En somme, *cliniquement et radiologiquement*, les cas que nous décrivons se présentent comme des maladies de Paget assez typiques mais à *manifestation unique*. Le processus, au lieu de frapper successivement tous les os, se cantonne à un seul segment et y reste localisé.

Notre expérience n'est pas faite en ce qui concerne l'identité du syndrome humoral entre les deux affections, mais il est certain que des renseignements de grande importance pourraient en être tirés par une étude systématique et approfondie.

CHAPITRE II

POINTS DE DISSEMBLANCE

A côté de ces points de ressemblance, les points de dissemblance sont assez nombreux. Nous les examinerons successivement avant de tenter de résoudre le problème.

Malgré les ressemblances apparentes les *signes cliniques* sont malgré tout moins accentués. La déformation est moins nette et mérite d'être recherchée au lieu de sauter aux yeux comme dans les formes généralisées, les localisations craniennes sont exceptionnelles ; il n'y a aucun des signes associés sur lesquels ont insisté les auteurs à propos de la maladie de Paget : les signes artériels veineux, endocriniens surtout, font complètement défaut. Il est exceptionnel de trouver des signes de syphilis, cliniques ou humoraux chez de tels malades. Et surtout *l'évolution est tout autre* : la maladie de Paget généralisée évolue de façon inexorable par poussées jusqu'à rendre le sujet qu'elle frappe complètement

infirmes. Or, les poussées se succèdent à intervalles de six mois à quatre ans et, en dehors d'un cas signalé par Gordet où la généralisation est survenue après onze ans, nous n'avons pas retrouvé d'observations où le processus ait présenté de nouvelles localisations après quatre ans. Certains cas que nous présentons sont suivis depuis sept à huit ans et ne se sont pas généralisés. Il s'agit donc bien d'une affection *localisée* et *restant localisée*, présentant une extension de proche en proche mais strictement locale. Nous avons même vu que dans certains cas nous pouvions assister à une stabilisation du processus. C'est le cas de notre observation 1 où la stabilisation s'est faite spontanément ; c'est également le cas de notre observation 10 dans laquelle notre malade a vu disparaître complètement ses douleurs après consolidation d'une fracture spontanée.

Or, cette évolution favorable est absolument différente de celle de l'ostéite déformante de Paget qui présente une aggravation progressive et inéluctable jusqu'à l'infirmité totale.

L'anatomie pathologique de l'affection est également sensiblement différente de celle de la grande maladie de Paget. Au point de vue macroscopique nous avons vu cet aspect du tissu spongieux, dur et serré qui comble le canal médullaire et qui n'est nullement comparable au tissu aérolaire à larges mailles et fragile qui donne à l'os pagétique cet aspect que Léri comparait à une « meringue ».

Quant à la structure histologique de cet os elle se présente comme une ostéite fibreuse banale dans

laquelle ne se retrouve aucune trace de cette destruction et reconstruction désordonnée qui caractérise l'ostéite déformante de Paget. La proportion des ostéoclastes est normale ou même abaissée dans le tissu médullaire et nulle part nous n'avons trouvé d'images en mosaïque que Snapper a décrites comme caractéristiques du processus ostéologique de la maladie de Paget.

Enfin, du point de vue *étiologique*, alors que les causes de la maladie de Paget généralisée sont encore très obscures, il semble bien que dans les cas qui nous occupent il faille faire une place très spéciale à l'étiologie traumatique.

L'influence du traumatisme dans le déclenchement de la maladie de Paget est bien connue. Chastel, dans sa thèse, l'invoque déjà en signalant qu'elle aboutit le plus fréquemment à des formes localisées au point traumatisé. Lasserre lui accorde un rôle « révélateur et parfois aggravant ». Cependant, toutes nos observations mentionnent un traumatisme antérieur et, dans presque toutes les observations de maladie de Paget à localisation unique que nous avons retrouvées, cette étiologie pouvait être mise en évidence. Tels sont les cas de Léri et Legros, de Moizard et Bourges, de Laurent et les observations de Lièvre. Il semble difficile, en raison de l'apparition des lésions, exactement au point traumatisé, de leur localisation exclusive en ce point, de leur évolution particulière, de contester au traumatisme initial un rôle déclanchant. Les maladies de Paget généralisée sont, par contre, exceptionnelles

après les traumatismes. Lièvre avoue n'en connaître aucun cas absolument net. L'observation de MM. Froment, P. Bonnet et J. Brun est, à notre connaissance, la seule démonstrative à côté des nombreux cas de localisation unique dans lesquels le choc reçu peut être indiscutablement retenu comme facteur déterminant.

Il faut noter d'ailleurs que l'intensité du traumatisme peut être très variable. Un des malades de Lièvre avait présenté un violent traumatisme de guerre (obs. 11), deux autres, au contraire, n'avaient subi que des chocs assez légers. La malade de notre observation 1 avait été gravement contusionnée au tibia, celui de notre observation 3 avait fait une simple chute sur les ischions. Il semble cependant y avoir un certain parallélisme entre l'intensité du choc reçu et le degré d'évolutivité des lésions : lorsque le traumatisme a été léger, il semble y avoir plus de chance pour que la stabilisation survienne plus précocement et à moins de frais. Cette notion semble découler de l'étude de la plupart des observations, mais elle demande à être confirmée par l'étude approfondie d'un plus grand nombre de cas.

Il est curieux de remarquer également que les traumatismes très violents avec fractures en particulier, ne présentant pas de remaniement pagétoïde. Il semble que *l'intensité du choc et le travail biologique dont le trait de fracture est le siège aient orienté le travail osseux dans un autre sens* et que la maturation du processus pagétoïde doit se faire lentement et à bas bruit. C'est ainsi qu'on pourrait

peut-être expliquer l'influence bienfaisante qu'a parfois sur l'évolution d'apparition d'une fracture spontanée.

Lièvre a insisté sur le rôle de l'hématome péri-osseux ou sous-périosté, à l'abri duquel s'établit la destruction et la reconstruction osseuse.

C'est encore cet établissement lent et progressif qui rend compte de l'intervalle libre plus ou moins prolongé qui sépare le traumatisme initial de l'apparition des premières manifestations douloureuses.

On conçoit donc l'importance médico-légale de cette notion de traumatisme antérieur dans le remaniement pagétoïde des os. Cette étude dépasse notre compétence, mais il est certain qu'on ne saurait souscrire entièrement aux conclusions de Tonnaire qui n'admet le traumatisme que comme facteur aggravant et qu'il est hors de doute que, dans les cas de manifestation isolée de la maladie de Paget, survenus après un traumatisme, celui-ci peut et doit être considéré comme un facteur étiologique essentiel, mise à part bien entendu l'existence d'autres facteurs étiologiques, fréquemment associés.

On voit donc l'importance de l'étiologie traumatique des localisations uniques de la maladie de Paget. Il resterait à rechercher pourquoi et par quel processus l'os traumatisé présente cette évolution particulière. Troubles vasculaires, altérations trophonévrotiques, influence des affections antérieures et notamment de la syphilis, carence vitaminée ? Nous ne possédons actuellement aucune donnée précise et force nous est d'avouer que le plus grand

mystère plane encore sur la pathogénie de cette affection.

Nous avons simplement voulu montrer les points de ressemblance et de dissemblance entre la maladie de Paget généralisée classique et les formes à localisation unique. Quelles conclusions tirer de cette étude ?

CHAPITRE III

CONCLUSION

En somme, les cas que nous présentons n'offrent de la maladie de Paget que l'aspect radiologique et une partie de l'allure clinique générale. A côté de ces deux caractères que de points différents : évolution, anatomie pathologique, étiologie se présentent sous un jour assez dissemblable. Ces divergences ont frappé J.-A. Lièvre et l'ont incité à séparer la lésion pagétique osseuse du syndrome général. « La lésion pagétique, écrit-il, est une entité définie cliniquement par l'élargissement de l'os radiographiquement par son aspect ouaté. Elle traduit simplement un remaniement de l'architecture osseuse. A cette lésion, nullement spécifique, nous avons donné le nom de remaniement pagétoïde des os. »

Or, suivant cet auteur, toute ostéoporose peut subir par un processus réactionnel suffisamment lent, un remaniement de ce type.

Ainsi s'explique l'influence du traumatisme et le fait que l'intensité de celui-ci puisse agir pour aug-

menter ou, au contraire, stabiliser le processus pagétoïde.

Il semble, d'après nos observations et celles que nous avons retrouvées, qu'il s'agisse d'une affection différente de la grande maladie de Paget. Néanmoins, il est encore difficile de trancher absolument la question en raison de la rareté des cas et surtout de l'imprécision de nos connaissances sur la pathogénie de l'ostéite déformante. Peut-être une meilleure connaissance de cette pathogénie amènera-t-elle la solution du problème comme la découverte de l'adénome parathyroïdien a fourni la solution du problème des relations entre la maladie de Recklinghausen et les tumeurs à myéloplaxes.

TROISIEME PARTIE

TRAITEMENT

De nombreux traitements ont été proposés contre la maladie de Paget. Ils découlent tous d'une hypothèse pathogénique invoquée. Ils possèdent tous des succès plus ou moins beaux et des échecs plus ou moins nombreux et l'on est obligé de conclure, avec la majorité des auteurs, qu'il n'existe actuellement aucun traitement dont l'efficacité soit absolument constante, ni durable.

Certaines thérapeutiques ont eu pour but de traiter la cause même de l'affectation et possèdent des visées pathogéniques, d'autres sont purement symptomatiques. Nous examinerons les unes et les autres quant à leurs méthodes et leurs résultats.

CHAPITRE PREMIER

THERAPEUTIQUES PATHOGÉNIQUES

A. — Traitement antisypilitique.

La première thérapeutique tentée fut le traitement antisypilitique à la suite des travaux de Lannelongue et de Fournier. Actuellement encore, les difficultés de diagnostic de la maladie de Paget ainsi localisée font que la plupart de ces malades ont été traités au moins une fois dans le courant de leur évolution.

L'arsenic est peu employé mais, comme dans toutes les manifestations osseuses de la spécificité, le mercure, le *bismuth* et le *potassium* ont été diversement employés, soit isolément, soit associés.

Ce traitement, qualifié de peu efficace par Léri, possède quand même l'avantage d'avoir une certaine action sédative sur l'élément douloureux. L'iode de potassium possède à ce point de vue une action nettement supérieure au mercure et au bismuth.

Swend-Hansen attribue cette efficacité à l'action

spéciale antiscléreuse de l'iodure plus qu'à ses propriétés antisyphilitiques.

Nous avons vu que des lésions pagétoïdes pouvaient se rencontrer au contact de foyers syphilitiques. Aussi, dans les cas où la réaction de Bordet-Wassermann se révélera positive et, à plus forte raison, lorsqu'un doute persistera dans l'interprétation radiologique, un tel traitement devra toujours être tenté. Souvent il procurera *une amélioration des douleurs, mais dans les lésions pagétoïdes cette amélioration ne sera bien souvent que passagère* et ne s'accompagnera jamais de modifications de l'image radiologique.

B. — Traitement recalcifiant.

L'idée d'un traitement recalcifiant des lésions pagétiques découle de leur aspect général où la décalcification l'emporte le plus souvent sur la reconstruction.

Delmas-Marsalet employa le *gluconate de calcium en injections intraveineuses* à forte dose, administrées de façon discontinue mais prolongée. Cette thérapeutique est le plus souvent associée à la *vitamine D* sous forme de stérols irradiés. L'auteur a présenté 7 observations traitées de cette manière avec des améliorations sensibles, tant au point de vue clinique que radiologiquement contrôlées de trois mois en trois mois. La disparition des douleurs précède les modifications radiographiques et sanguines qui

sont manifestes, mais parfois la recalcification n'est que momentanée (Ledoux-Lebard).

Contrairement à cette opinion la majorité des auteurs (Lhermitte, Bourguignon, Tezzoni) nient l'amélioration clinique et surtout radiologique de l'affection, mais tous sont d'accord sur le fait que le traitement recalcifiant arrête l'évolution et permet la stabilisation des lésions ; le traitement recalcifiant peut du reste être associé à diverses méthodes physiothérapiques. C'est ainsi que Borz l'associe à l'*actinothérapie* et Harvey à la *radiothérapie locale*.

CHAPITRE II

THÉRAPEUTIQUE PALLIATIVE

Devant l'échec de la plupart des méthodes pathogéniques, souvent parallèlement à elles, furent employés des procédés qui ne visaient plus à guérir la maladie mais à pallier aux douleurs et aux déformations qu'elle entraîne.

A. — **Physiothérapie locale.**

C'est ainsi que la *physiothérapie locale*, au moyen de rayons ultra-violets, amène souvent une sédation des phénomènes douloureux. De même la *radiothérapie locale*, plus énergique, amène des améliorations dans le cas où l'actinothérapie est demeurée sans effet. Ces différents procédés doivent du reste toujours être associés à la thérapeutique recalcifiante sous forme de gluconate de calcium et de stérols irradiés.

B. — **Traitement chirurgical.**

La part du *traitement chirurgical* reste par contre assez limitée. Les formes à localisation unique sont

souvent montrées au chirurgien en raison de leur évolution locale et de leur étiologie particulière, mais les possibilités de celui-ci demeurent assez réduites.

Le traitement chirurgical s'orientera de plusieurs façons différentes. Tantôt il aura pour but de *redresser la courbure osseuse*, c'est un problème orthopédique, tantôt il visera à *faire cesser les douleurs*, tantôt enfin il tendra à *pallier à une complication* survenue au cours de l'évolution.

Le *problème orthopédique* s'est posé à propos des déformations trop accentuées et gênant la statique où l'utilisation d'un membre. Il se pose rarement dans les formes localisées où la déformation n'atteint qu'exceptionnellement de telles proportions. Certains chirurgiens étrangers (Karbzeborn, Schneck) ont proposé des ostéotomies ou des résections cunéiformes pour corriger les déformations. Les résultats de ces opérations sont toujours aléatoires et l'on peut toujours craindre la dégénérescence du cal d'ostéotomie, le manque de solidité de celui-ci et enfin la récurrence de la déformation par continuation de l'évolution du processus pagétique. Récemment, Delchef a pratiqué une ostéotomie de redressement dans un cas d'ostéite de Paget localisée. La consolidation fut obtenue dans les délais normaux et eut pour conséquence de faire disparaître les douleurs. Ce cas est à rapprocher de celui de notre observation 10 dans laquelle la sédation des douleurs survint après consolidation d'une fracture spontanée. Les modifications structurales apportées au tissu osseux

par le traumatisme spontané ou opératoire et par le travail de consolidation de celui-ci sont-ils peut-être à l'origine de cette stabilisation du processus pagétique? Il serait hasardeux de l'affirmer en l'absence de recherches plus précises, mais cette notion reste intéressante et l'on pourrait essayer d'agir à la fois contre l'élément douleur et contre la déformation par des interventions simples comme des trépanations limitées, le creusement de tranchées dans l'os pagétique ou par de simples perforations osseuses suivant la méthode de Beck. M. Tavernier, sur un de nos malades, a tenté une résection diaphysaire suivie de greffe dans le but d'enlever en bloc la lésion, mais le greffon a été assez long à se souder et une récurrence locale s'est produite à sa jonction avec l'épiphyse inférieure du tibia résequé.

Enfin, Røederrø a préconisé la pose d'appareils orthopédiques externes pour pallier à des déformations trop accentuées chez des sujets âgés.

Contre la douleur, le chirurgien sera parfois amené à pratiquer certaines interventions palliatives. C'est ainsi que, dans notre observation 8, M. le Professeur Tavernier fut amené à pratiquer une résection du nerf obturateur en raison des douleurs d'arthrite de la hanche, consécutives à une localisation pagétique du bassin.

Mais c'est surtout en présence d'une *complication* que le traitement chirurgical présentera ses plus vastes indications. Les fractures seront, suivant leur place et la direction de leur trait, traitées par l'ostéosynthèse ou le traitement orthopédique. Mais leurs

caractères anatomiques rendent souvent celui-ci aléatoire, la réduction est difficile malgré l'indolence habituelle, la contention très précaire et la consolidation toujours très lente.

Quant aux sarcomes greffés sur une maladie de Paget antérieure, ils n'échappent pas à l'évolution fatale de toutes les tumeurs de cette nature. Une désarticulation haute, à distance de la tumeur, précédée et suivie par un traitement radiothérapique intensif, permettra seule de retarder l'échéance fatale due à la généralisation sarcomateuse.

Enfin, certains auteurs ont été amenés à intervenir à l'occasion de troubles causés par des *localisations particulières* de l'affection. C'est ainsi que les déterminations craniennes ou vertébrales ont posé des indications particulières pour libérer un nerf crânien comprimé par l'extension dystrophique et que des laminectomies ont pu être pratiquées avec succès pour décompresser la moelle écrasée par une localisation vertébrale (De Martel, Petit-Ditailis, G. Marchand et Garcia Calderon). Ce sont là des cas d'espèces que nous ne pouvons tous envisager et dont les indications sont du reste assez évidentes pour n'échapper à personne.

CONCLUSIONS

I. — La maladie de Paget, qui se présente le plus souvent sous une forme généralisée à tout le squelette, se manifeste parfois sous une forme strictement localisée à un seul os. Nous apportons onze observations de ces formes particulières.

II. — Cliniquement, l'affection se présente exactement comme un syndrome pagétique mais localisé à un seul os : douleurs, hypertrophie osseuse, déformation.

Ce sont des manifestations rares, puisque en dehors de nos observations nous n'en avons retrouvé qu'une vingtaine de cas dans la littérature médicale française.

III. — L'aspect radiologique se présente sous trois formes différentes :

- aspect ouateux absolument comparable à celui de la maladie de Paget ordinaire ;

- aspect pseudo-kystique rappelant le kyste essentiel des os ou l'ostéite fibreuse ;

- aspect hypercalcifié transformant l'os en un bloc compact dans lequel toute trabéculatation a disparu.

Le diagnostic radiologique varie avec les différentes formes. Il se pose surtout avec une métastase osseuse d'un cancer prostatique ou utérin avec un kyste essentiel des os ou une maladie de Recklinghausen.

IV. — L'évolution est caractéristique : elle se fait de proche en proche sans tendance à la généralisation. Parfois même, spontanément ou après traitement, on peut noter une stabilisation du processus qui cesse d'évoluer sans qu'il y ait guérison vraie puisque la déformation persiste et que l'image radiologique reste inchangée.

V. — L'aspect anatomique est assez différent de celui de la maladie de Paget. Au point de vue macroscopique, l'os présente un renflement fusiforme, régulier, recouvert par une coque mince. A la coupe l'os périphérique et le canal médullaire sont remplacés par un tissu spongieux, à mailles très fines, dense, serré, très dur et saignant peu.

L'examen histologique montre des travées osseuses de densité variable, mais toujours très mince, noyées dans un tissu fibreux très serré qui remplace le tissu médullaire. Nulle part il n'existe de traces de processus destructeur et de reconstruction comme dans la maladie de Paget généralisée.

VI. — L'étude de nos observations et de celles que nous avons retrouvées dans la littérature permet de mettre en évidence de nombreuses divergences entre ces formes et la maladie de Paget généralisée.

Ces dissemblances portent sur :

— l'évolution strictement locale des cas qui nous occupent ;

— les caractères anatomo-pathologiques très différents de ceux de l'ostéite déformante ;

— surtout l'étiologie dans laquelle le traumatisme joue un rôle considérable sinon exclusif.

C'est l'observation de ces différences qui nous a incité à la suite de J.-A. LIÈVRE à individualiser ces formes et à les séparer du syndrome de Paget sous le nom de « remaniement pagétoïde des os ».

L'étude des relations entre ces formes et le syndrome de Paget généralisé est encore assez obscure en raison de l'imprécision de nos notions sur la pathogénie de celui-ci. Une connaissance approfondie de cette pathogénie amènera peut-être à préciser ces relations.

VII. — De nombreux traitements ont été proposés contre ces formes. Tous ont donné des résultats et des échecs. Il semble que le meilleur traitement dans l'état actuel des choses soit le traitement recalcifiant qui améliore à la fois les douleurs et l'aspect radiologique de l'affection. Le traitement chirurgical peut être indiqué dans certains cas pour agir indirectement sur l'élément douloureux.

Vu :

LE DOYEN,
J. LÉPINE.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
L. TAVERNIER.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 3 Juillet 1941.

POUR LE RECTEUR : LE VICE-PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
GARRAUD.

BIBLIOGRAPHIE

- ARNULF (G.) et VAN DER LINDEN. — A propos des fractures dans la maladie de Paget. Fracture du col chez un malade atteint de maladie de Paget. (*Revue de Chirurgie*, 1934, t. LXXII, p. 279).
- AUBRY, THIODET, RAYNAUD et M^{lle} ODRY. — Forme partielle de la maladie osseuse de Paget (*Société de Médecine d'Alger*, 17 mai 1935 ; in *Algérie Médicale*, septembre 1935, p. 714-715).
- BABONNEIX (L.) et WIDIEZ. (A.) — Coexistence d'un sarcome avec métastase vertébrale et d'une maladie de Paget localisée (*Gazette des Hôpitaux*, 8 février 1928, n° 11, p. 189-190).
- BANZET (P.), DELARUE (J.) et ELBIM (Al.). — Ostéite fibreuse déformante de Paget et sarcome (*Presse Médicale*, 16 novembre 1935, p. 1842-1844).
- BARRET (M.). — Un cas d'ostéopathie hypertrophiante, type Paget (*Société Nationale de Chirurgie*, 22 juin 1932).
- BASCOURRET et DECOURT (J.). — Les poussées évolutives de la maladie de Paget et les troubles vaso-moteurs qui les accompagnent (*Revue de Neurologie*, avril 1929, n° 4, p. 606-622).
- BEAUDIMENT. — *Contribution à l'étude de la maladie osseuse de Paget* (Thèse de Bordeaux, 1928-1929).
- BENARD, FATOU et MILHIET. — Maladie de Paget localisée à un

- tibia chez un syphilitique (*Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1928, p. 218).
- BERMANN. — *Endocrinology*, t. XVI, 1932, p. 109 ; t. XX, 1936, p. 225.
- BERTIN-MOUROT. — Thèse de Paris, 1920.
- BOOM. — *Ned. Tijdschr. v. Geneesk.*, 1936, p. 3336.
- CADET. — Thèse de Paris, 1901-1902.
- CANUYT et HEIMENGIGER. — Maladie de Paget crânio-faciale (*Société d'Oto-neuro-ophtalmologie de Strasbourg*, 12 février 1938).
- CHARRIER et LAPORTE. — Sur un cas d'ostéopathie déformante de Paget (*Journal de Médecine de Bordeaux*, 3 mars 1933, p. 262-263).
- CHARTIER et DESCOMPS. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1907, n° 2.
- CHASTEL. — Thèse de Paris, 1910.
- CHRISTELLER et SCHMORL. — *Verhandl. d. dt. path. Gesellschaft*, 1926.
- CLEUET (R.). — Maladie osseuse de Paget, limitée à un seul os chez un sujet non syphilitique (Communication à la *Société Médicale du Nord*, 27 janvier 1924 ; in *Echo Médical du Nord*, 28 août 1924, p. 405-407).
- CORDONNIER, (V.) LANGERON et PAGET. (M.) — Phosphatémie, calcémie et bilan calcique dans la maladie osseuse de Paget. A propos de deux cas personnels (*Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 8 avril 1932).
- CORYN. — *Journal Belge de Chirurgie*, t. XXXIII, 1934, p. 213 ; *Journal Belge de Radiologie*, t. XXV, 1936, p. 244.
- COUPE. — Maladie de Paget et syphilis osseuse (*Journal de Médecine de Paris*, t. XLVI, p. 485).
- DECOURT (J.) et HALLE (J.). — Maladie de Paget localisée. Hyperthermie. Pigmentation et poussées éruptives locales. Augmentation de l'indice oscillométrique au niveau du membre malade (*Bulletin et Mémoires de la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris*, 23 janvier 1935, p. 85).

- DELMAS, (P.) MARSALET. — Maladies osseuses et troubles du métabolisme calcique. A propos de deux cas de maladie de Paget et de Recklinghausen (*Presse Médicale*, 20 février 1932, n° 15).
- La maladie de Paget serait-elle une maladie par carence ? (*Journal de Médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest*, 30 novembre 1930, n° 31).
- *Société de Neurologie de Paris*, 1^{er} décembre 1938.
- DELTON. — Thèse de Paris, 1924.
- DE LEHOCZY. — Maladie de Paget du crâne avec signes neurologiques (*Société de Neurologie de Paris*, 1^{er} juin 1939 ; *Presse Médicale*, 1939, p. 1252).
- DE WITTE. — Un cas de maladie de Paget localisée (*Société Belge de Radiologie*, 9 février 1936 ; *Bruxelles Médical*, n° 20, 15 mars 1936, p. 775).
- DONATI. — Notes cliniques et histopathologiques sur un cas de maladie de Paget à siège fémoral avec fracture pathologique (*La Chirurgia degli organi di movimenti*, fasc. 1, mai 1933).
- DUVOIR, LAYONI et PAUTROT. — *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1935, p. 1602.
- ESCALIER. — *Les hypertrophies et les hyperostéoses du crâne* (Thèse de Paris, 1927).
- ESCALIER et FISCHGOLD. — Etude de la chronaxie dans la maladie osseuse de Paget (*Société de Biologie*, 15 février 1936).
- FAUGERON. — *La maladie de Paget* (Thèse de Paris, 1934).
- FOURNIER. — *Annales d'Orthopédie*, 1903.
- FRANCHETEAU. — Thèse de Paris, 1924.
- FRECHOU. — Thèse de Paris, 1902-1903.
- FRIBOURG-BLANC. — Trois cas de maladie osseuse de Paget (*Revue Générale de Clinique et de Thérapeutique*, Paris, 1925, t. XXXIX, p. 466-472).
- FROMENT (J.), BONNET (P.) et BRUN (J.). — Maladie de Paget survenue après un traumatisme. Troubles osseux associés (*Lyon Médical*, 13 août 1939).
- GARCIN. — Thèse de Paris, 1936.

- GARCIN, VARAY et DINO. — Effondrement vertébral au cours d'une maladie de Paget. Fracture et luxation d'une vertèbre pagétique (*Société de Neurologie*, 3 décembre 1936. *Presse Médicale*, 24 février 1937, p. 300).
- GERSTEL et JANKER. — Le développement d'un sarcome sur une lésion d'ostéite déformante de Paget unique (*Deutsche Zeitsch. f. Ch.*, fasc. 9 et 10, 18 janvier 1933).
- GILLES DE LA TOURETTE ET MARINESCO. — *Bulletin et Mémoires de la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris*, 1894-1895).
- GORDET. — *La maladie osseuse de Paget, étude des formes localisées* (Thèse de Paris, 1937).
- H. GRISAUD. — Ostéite fibreuse déformante de Paget, ostéosarcome et traumatisme (*Presse Médicale*, 10 juin 1936, p. 1018).
- GOURDON (J.). — La maladie de Paget (*Réunion d'orthopédie et de clinique de l'appareil moteur*. Bordeaux, 9 juin 1932 ; *Journal de Médecine de Bordeaux*, 30 octobre 1932, p. 785-786).
- GUILLAIN (G.) et AUBRY. — Le labyrinthe dans la maladie de Paget (*Presse Médicale*, 3 juin 1936, p. 889).
- HAGUENAU, GALLY (L.) et DAUM (P.). — Ostéosarcome au cours d'une maladie osseuse de Paget (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 25 mai 1934, 4 juin 1934).
- HUC. — Société de Pédiatrie, 19 mai 1936 (in *Presse Médicale*, 12 août 1936, p. 1297).
- HUDELO. — *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1910.
- HURWITZ (H.-S.). — *American Journal of Medical Sciences*, t. CXXXVII, 1914, p. 855.
- JACQUET. — Maladie de Paget guérie par un traitement anti-syphilitique (*Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 7 juillet 1903).
- JEANNENEY (G.) et LAPORTE (A.). — Ostéosarcome au cours d'une maladie osseuse de Paget (*Gazette hebdomadaire des Sciences Médicales de Bordeaux*, 10 septembre 1936, n° 35).

- JONCHERAY. — Thèse de Paris, 1892-1893.
- KLIPPEL et WEIL (M.-P.). — *Société de Neurologie*, 5 novembre 1908 ; *Revue de Neurologie*, 1908, n° 22, p. 2028 ; *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1909, n° 6.
- KRAUSS. — Des fractures spontanées dans la maladie de Paget *Bulletin Chirurgical des accidents du travail*, mai 1935).
- KAY (H.-D.), SIMPSON (S.-L.) et RIDDOSH (G.). — L'ostéite déformante de Paget (*Arch. of internat. Medecine*, t. III, n° 2, février 1934).
- LABBÉ (M.), NEPVEUX (T.), BOULIN (R.) et ESCALIER (A.). — Contribution à l'étude du phosphate et du calcium dans la maladie osseuse de Paget (*Comptes rendus de la Société de Biologie*, 15 avril 1932, p. 1109-1110-1112).
- LAIGNEL-LAVASTINE et BOQUIEN (Y.). — Sur un cas de maladie de Paget (*Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 13 mai 1932, n° 17, p. 685).
- LASSERRE (Ch.). — Etude histologique de l'ostéopathie déformante de Paget (*Réunion d'orthopédie et de chirurgie de l'appareil locomoteur de Bordeaux*, 12 janvier 1931 ; in *Gazette hebdomadaire des Sciences Médicales de Bordeaux*, 5 avril 1931.)
- Allure clinique et aspects radiologiques de l'ostéopathie déformante de Paget (*Bordeaux Chirurgical*, octobre 1930, p. 237-240 ; *XI^e Réunion de la Société Française d'Orthopédie*, Paris 1929 ; in *Revue d'Orthopédie*, 1929, p. 644).
- Les ostéopathies hypertrophiantes (*Revue d'Orthopédie*, 1931, p. 457-543).
- Les aspects vertébraux de la maladie de Paget (*Société Française d'Orthopédie et de traumatisme*, octobre 1937, in *Presse Médicale*, 13 novembre 1937, p. 1611).
- LASSERRE (Ch.) et LACHAPELE. — A propos des formes partielles de la maladie de Paget (*Société d'électro-radiologie du Sud-Ouest*, 24 janvier 1932 ; in *Bulletin et Mémoires de la Société de Radiologie Médicale de France*, avril 1932, p. 230-232).

- LASSERRE (Ch.) et SERVANTIE. — Etude du chimisme sanguin dans les différentes maladies osseuses (*NIX^e Réunion annuelle des orthopédistes français*, 8 octobre 1937; in *Revue d'Orthopédie*, 1937, p. 653).
- LAURENT. — *Loire Médicale*, 1923, p. 206.
- LECLERC. — *Les tumeurs malignes primitives des os* (Thèse de Lyon, 1938).
- LEDoux-LEBARD. — *Société de Radiologie Médicale de France*, mars 1928.
- LEHMANN. — *La maladie osseuse de Paget, étude clinique, anatomopathologique et étiologique* (Thèse de Lyon, 1930-1931).
- LENOIR. — *Maladie de Paget et cataracte endocrinienne* (Thèse de Paris, 1932).
- LÉRI (A.). — Les lésions des pieds et des mains dans la maladie de Paget généralisée (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 17 juin 1913).
- Les affections des os et des articulations (*Nouveau Traité de Médecine* de Roger VIDAL et TEISSIER, Masson, Paris, 1924, p. 151-170).
- LÉRI (A.) et LEGROS. — Traumatisme et syndrome de Paget (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1912, n^o 4).
- LÉRI (A.) et MATHIEU (P.). — Maladie de Paget et réaction de Bordet-Wassermann (*Bulletin Médical*, 1924, p. 725).
- LERICHE (R.) et POLICARD (A.). — *Probl. Phys. du Tissu osseux*.
- LIÈVRE (J.-A.). — *L'ostéose parathyroïdienne* (Thèse de Paris, 1932).
- Rapports de la maladie de Paget, de la maladie de Recklinghausen et de l'ostéose parathyroïdienne (*Paris Médical*, 28 mai 1932, p. 467, *Presse Médicale*, 1932, p. 235).
- Ostéite déformante de Paget et traumatisme. Le remaniement pagétoïde localisé d'origine traumatique (*Presse Médicale*, 8 janvier 1936).
- L'ostéite déformante de Paget, comment la reconnaître et la traiter ? (*L'Hôpital*, juillet 1935, p. 386-387).
- LOEDERICH (L.), MAMMON (H.) et BEAUCHESNE (H.). — Un cas de maladie de Paget avec cataracte du type endocrinien

Etude du métabolisme phospho-calcique et de la chroxie (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 25 avril 1932, p. 529).

LOOSER. — Schinz, Boenach, Friedl, Lebrentich. d. Roentgen-diagnostik, 1932, 3^e édit., t. I, p. 215; *Arch. für Klin. Chir.*, t. CLXXX, 1934, p. 379).

MADER. — *Contribution à l'étude radiologique de la maladie osseuse de Paget* (Thèse de Paris, 1937).

MARIE (P.), LERI et CHATELAIN. — *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 12 juillet 1912.

MARCUS. — *La maladie osseuse de Paget* (Thèse de Paris, 1928).

ETIENNE-MARTIN et SARAZIN. — Trois types de maladies osseuses généralisées : la maladie fibro-kystique de Recklinghausen, l'ostéite déformante de Paget, les métastases osseuses généralisées. Leur diagnostic radiologique, humoral et clinique (*Revue Médicale de Suisse Romande*, 25 octobre 1932, p. 705-730).

DE MASSARY et LEHELLE. — Maladie de Paget localisée à un seul os (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 30 janvier 1930).

MEILLAND. — Maladie osseuse de Paget (*Le Concours Médical*, 14 juillet 1935.)

MÉNÉTRIÉRIER et GAUCKLER. — *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1903.

MÉNÉTRIÉRIER et RUBENS-DUVAL. — Maladie osseuse de Paget et syphilis (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 26 mai 1905).

MOEHLIG et MURPHY. — *Endocrinology*, t. XIX, 1935, p. 515.

MOEHLIG, MURPHY et REYNOLDS. — *American Journal of Roentgenology*, t. XXXIV, 1935, p. 465.

DE MOELE. — *Journal Belge de Radiologie*, t. XXV, 1936, p. 255.

MOIZARD et BOURGES. — Vingt cas d'ostéites déformantes (*Archives de Médecine expérimentale*, Paris, 1892).

MONDEL. — Thèse de Paris, 1936.

MOUCHET (A.). — Les ostéopathies hypertrophiantes (*Revue d'Orthopédie*, novembre 1931, p. 730-740).

- NEGELÉN. Thèse de Paris, 1902-1903.
- NOVÉ-JOSSERAND et VIGNARD. — *Lyon Chirurgical*, 1924.
- NOYER et MEYER. — *Die Erkrengungen des Knochensystems und ihre Erscheinungen ander Innenehrkepsel des Menschen*, Berlin, 1932.
- OUDARD. — Forme partielle de la maladie de Paget (*Revue d'Orthopédie*, juillet 1931, p. 324-329).
- OETTINGER. — *Bulletin de la Société de Médecine légale de France*, Séance du 11 juillet 1921.
- OETTINGER et AGASSE LAFONT. — *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1905.
- PALMGREN. — *Contribution à l'étude de la maladie osseuse de Paget* (Thèse de Paris, 1927).
- PATEL. — Ostéïte hyperostosante du tibia (*Société de Chirurgie de Lyon*, in *Lyon Chirurgical*, 1931, p. 758).
- PAVIOT (A.), GUICHARD, PLAUCHU et BADINAND. — Maladie de Paget parathyroïdienne avec hyperplasie de l'hypophyse. Paraplégie en flexion par ramollissement bilatéral des corps optostriés. La question du centre mésencéphalique régulateur du métabolisme du calcium (*Journal de Médecine de Lyon*, n° 386, 5 février 1936, p. 83-84).
- PETIT-DUTAILLIS, MARCHAND (J.) et GARCIA CALDERON. — Compression médullaire par maladie de Paget améliorée par la laminectomie (*Société de Neurologie*, 2 juillet 1936, in *Presse Médicale*, 30 septembre 1936, p. 1529).
- PIC (A.). — *Revue d'Orthopédie*, 1897. *Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, Séances des 10 et 19 décembre 1929.
- ROCHER (H.) et POUYANNE. — Fracture spontanée de la diaphyse humérale gauche, première manifestation d'une maladie de Paget (*Journal de Médecine de Bordeaux*, 20 mars 1931, n° 8, p. 241-243).
- VAN RECKLINGHAUSEN. — Die Fibrose oder diformiren de ostitis, die esteomalacie, und die esteoplastische carcinose in ihren gegenseitigen beziehungen (*Festdchr*, f. Rudolph. Virchow, 1891, Berlin ; Gereog Reiner).

- ROEDERRER. — Un cas de maladie de Paget localisé (*Société des Chirurgiens de Paris*, 20 novembre 1926, p. 649).
- *Observations de fractures successives dans les cas de maladies de Recklinghausen et de Paget.*
- ROEDERRER et GUILLAUMIN. — Considérations sur la maladie de Paget, à propos d'un cas maintenu en observation prolongée (*Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 15 décembre 1935 ; in *Presse Médicale*, 18 janvier 1936).
- ROGER, OLMER et ARNAUD. — Maladie de Paget post-traumatique Communication à la Société Médicale des accidents du travail, 19 mars 1933 (*Société de Chirurgie de Marseille*, juin 1936 ; *Presse Médicale*, 5 septembre 1936, p. 1410).
- ROLLIN. — *Classification radiologique des dystrophies osseuses* (Thèse de Paris, 1938).
- RUMMERT. — Ostéite déformante de Paget coexistant avec un diabète insipide (*Fortschritte ant. d. gebiete des Roëntgenstrahlen*, vol. XLIV, fasc. 1, janvier 1934, p. 85-90 ; in *Journal de Chirurgie*, 1935, n° 4).
- SABRAZES. — *Gazette hebdomadaire des Sciences Médicales de Bordeaux*, 1924.
- SAINTON (P.) et MILLOT (J.-L.). — Les lésions osseuses et parathyroïdiennes de la maladie de Recklinghausen, les lésions osseuses de la maladie de Paget (*Journal Médical Français*, janvier 1932).
- SCHMORL. — *Virchow Archives*, t. XXVIII, 1932, p. 694.
- SCHRYVER. — *Deutsch. Ztschr. f. Neurol. und psych.*, t. 141, 1932, p. 645.
- SCHULMAN et MEILLAND (P.). — Un cas de maladie de Paget à détermination uniquement crânienne (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1932, p. 1178).
- SNAPPER. — *Traité des maladies osseuses.*
- La maladie de Paget (*Société Belge de radiologie*, 10 novembre 1935 ; in *Bruxelles Médical*, 22 décembre 1935, p. 292-295).
- *Société Belge de Chirurgie*, 30 mai 1931.
- Ostéites déformantes et parathyroïdes (*Annales de Médecine*, 1931, n° 3, p. 201-221).

- TAVERNIER. — Les fractures dans la maladie de Paget (*Société de Chirurgie de Lyon*, 19 mars 1936).
- TAVERNIER et LASSERRE (Ch.). — Les fractures dans la maladie de Paget (*Revue d'Orthopédie*, 1937, n° VI, p. 569).
- TEZZONI. — *Il policlinico sezione pratica*, An. 45, n° 16-18, avril 1938.
- THIBIERGE. — *Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1893-1910, *Paris-Médical*, 1924 ; *Archives Générales de Médecine*, Paris 1896).
- J. THIERS. — Lésions hypophysaires de l'ostéite déformante de Paget et de l'ostéose parathyroïdienne (*Concours Médical*, 18 décembre 1932, n° 51, p. 3668-3672).
- THOYER-ROZAT. — *Contribution à l'étude de la consolidation des lésions osseuses et opératoires au cours de la maladie de Paget* (Thèse de Paris, 1941).
- TONNAIRE. — *L'ostéite traumatique, une forme de la maladie osseuse de Paget* (Thèse de Lyon, 1922-1923).
- VINCENT. — Thèse de Paris, 1904-1905.
- VINCENT (Clovis), LANGERON, DEREUX et LEMAIRE. — Maladie de Paget, installation progressive de troubles de compression médullaire. Décompression opératoire (*Société de Neurologie*, 2 avril 1936 ; in *Presse Médicale*, 6 juin 1936, p. 925).
- WEILL et AROULAY. — *Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1924.
- WORMS. — *Société d'oto-rhino-laryngologie*, Paris, 1926.
-

TABLE

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	3
OBSERVATIONS	7
PREMIÈRE PARTIE : <i>Etude clinique</i>	53
CHAPITRE PREMIER. — Différentes localisations. .	55
CHAPITRE II. — Allure clinique générale.	57
A. Stade de début	58
B. Stade de déformation	60
C. Symptômes associés	62
D. Le syndrome humoral	63
CHAPITRE III. — Aspect radiologique et diagnostic. .	65
1 ^o Aspect pseudo-kystique.	66
2 ^o Aspect pommelé ou ouateux	67
3 ^o Formes condensantes.	69
CHAPITRE IV. — Caractères anatomo-pathologiques .	71
a) Caractères macroscopiques	72
b) Structure histologique	73

CHAPITRE V. — Evolution.	79
A. La généralisation.	80
B. Extension de proche en proche	80
C. Stabilisation.	82
D. Complications	83
a) Les fractures spontanées.	84
b) La dégénérescence sarcomateuse.	87
DEUXIÈME PARTIE. — <i>Les relations des formes localisées avec les formes généralisées</i>	89
CHAPITRE PREMIER. — Points de ressemblance.	91
CHAPITRE II. — Points de dissemblance.	93
CHAPITRE III. — Conclusion.	99
TROISIÈME PARTIE. — <i>Traitement</i>	101
CHAPITRE PREMIER. — Thérapeutiques pathogéniques.	103
A. Traitement antisypilitique	103
B. Traitement recalcifiant	104
CHAPITRE II. — Thérapeutique palliatrice.	107
A. Physiothérapie locale.	107
B. Traitement chirurgical	107
CONCLUSIONS.	111
BIBLIOGRAPHIE	115

